ABREVIATIONS

A : Adriamycine

AJC : Américain Joint Committee

CDDP : Cis-diamminodichloroplatine

Cm : Centimètre

CY : Cyclophosphamide

DFS : Dermatofibrosarcome

DIC : Déticéne

FNCLCC : Fédération nationale des centres de lutte contre le cancer

GIST: Gastro Intestinal Stromal Tumor

Gy: Gray

IRM: Imagerie par résonnance magnétique

MFH : Histiocytofibrome Malin

n : Nombre

NCI : National Cancer Institute

NF1 : Neurofibromatose de type 1

OMS : Organisation Mondiale de la Santé

PPS : Plan personalisé de soins

SIDA : Syndrome d'Immuno Deficience Acquise

SSG : Groupe sarcome scandinave

STM : Sarcomes des Tissus Mous

TAP : Thoraco Abomino Pelvien

TDM : Tomodensitométrie

TNF: Tumor Necrosis Factor

UICC : Union Internationale Contre le Cancer

V : Vincristine

Rapport-gratuit.com
LE NUMERO 1 MONDIAL DU MÉMOIRES

LISTE DE FIGURES

Figure 1 : Muscle deltoïde : origine et terminaison (vue latérale)……..……4

Figure 2 : Muscles de l'épaule (vue postérieure)…….4

Figure 3 : Coupe du tiers proximal du bras (vue inférieure)…….…..5

Figure 4 : Coupe du tiers: distal de l'avant-bras (vue inférieure)……....6

Figure 5 : Artères principales du membre supérieur (vue antérieure)……..……..8

Figure 6 : Membre supérieur : veines et nerfs superficiels……..…….....10

Figure 7 : Fascias et régions de la cuisse (coupe du tiers moyen)……...…… 11

Figure 8 : Coupe du tiers proximal de la cuisse. Niveau 2 (vue inférieure) ...……...……..11

Figure 9 : Fascias et régions de la jambe (coupe du tiers proximal)……12

Figure 10 : Coupe du tiers proximal de la jambe. Niveau 5 (vue inférieure)……..12

Figure 11 : Artères principales, veines et nerfs superficiels du membre inférieur (vue antérieure)…….14

Figure 12 : Rhabdomyosarcome embryonnaire……19

Figure 13 : Types d'exérèses (d'après Enneking & al. (1983) et Campanacci)…….37

Figure 14 : Répartition des patients selon la tranche d'âge……..47

Figure 15 : Répartition des patients selon le sexe…….47

Figure 16 : Répartition des patients selon la taille tumorale…….49

Figure 17: Sarcome épithéloïde du génou et une adénopathie inguinale homolatérale……50

Figure 18 : IRM de la cuisse : processus tumoral de la loge antéro-interne de 152x105x109 mm……51

Figure 19 : TDM de la cuisse : masse hypodense de la loge médiale de 12x10 cm…….51

Figure 20 : Radiographie standard : Sarcome à cellules fusiformes de l'épaule avec atteinte osseuse……..……52

Figure 21: Echographie des tissus mous : Masse musculaire de la cuisse de type myxoïde…52

Figure 22 : Biopsie percutanée guidée par échographie……...53

Figure 23: IRM objectivant les rapports de la tumeur avec les axes vasculaire……..…55

Figure 24: Dermatofibrosarcome de l'avant-bras et sa vue opératoire post exérèse……57

Figure 25 : Volumineuse tumeur des parties de la cuisse et sa vue opératoire post exérèse large……..……..57

Figure 26 : Exérèse large d'un leiomyosarcome récidivant de la cuisse gauche……..58

Figure 27 : Exérèse d'un sarcome de la plante du pied plus reconstruction par lambeau libre du grand droit ……...59

LISTE DES TABLEAUX

Tableau I : Classification histologique des sarcomes des tissus mous selon l'OMS……22

Tableau II : Anticorps principaux en fonction du type de tumeur……24

Tableau III : Principales translocations réciproques identifiées dans les STM……24

Tableau IV : Les différents paramètres dans le système de grading de la FNLCC……..... 25

Tableau V : Classification de l'American Joint Committee (AJC) et UICC, modifiée en 1997……...32

Tableau VI : Groupement par stades de l'AJC ……32

Tableau VII : Répartition des patients selon la provenance……..48

Tableau VIII : Répartition des patients selon le motif de consultation……48

Tableau IX : Répartition des patients selon la prise en charge antérieure……49

Tableau X : Répartition des patients selon le siège de la tumeur……..49

Tableau XI: Répartition des patients selon la mobilité du membre atteint……...…50

Tableau XII: Répartition des patients selon l'examen d'imagerie pratiqué……..……51

Tableau XIII : Répartition des patients selon le type de biopsie……...……52

Tableau XIV: Répartition des patients selon le type histologique…….……..53

Tableau XV: Résultat des principaux anticorps testés……...…..54

Tableau XVI: Répartition des patients selon la classification TNM……...….55

Tableau XVII: Répartition des patients selon le type de chirurgie……...56

Tableau XVIII: Répartition des patients selon les marges d'exérèse…….……..56

Tableau XIX: Corrélation entre la qualité des marges d'exérèse et la prise en charge antérieure inadéquate……57

Tableau XX: Répartition des patients selon les types de complications chirurgicales…...…..60

Tableau XXI : Répartition des patients selon la présence des facteurs pronostiques……...…61

Tableau XXII : Répartition des patients selon l'évolution……...…….61

Tableau XXIII: Corrélation entre l'évolution de la maladie et les marges d'exérèse…...……62

Tableau XXIV : Corrélation entre le type histologique et décès……..62

Tableau XXV : Age moyen en fonction des auteurs……...……..63

Tableau XXVI : La localisation des tumeurs selon les différents auteurs…...…….64

Tableau XXVII : Taille tumorale moyenne en fonction des auteurs……..…….66

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION 1
PREMIERE PARTIE: RAPPELS 3
1. HISTO-EMBRYOLOGIE DU TISSU DE SOUTIEN 3
2. ANATOMIE CHIRURGICALE DES MEMBRES SUPERIEURS ET INFERIEURS 3
2.1. Rappel anatomique du membre supérieur : 3
2.1.1. Squelette : 3
2.1.2. Les muscles : 4
2.1.3. Les vaisseaux, nerfs et lymphatiques : 7
2.2. Rappel anatomique du membre inférieur 10
2.2.1. Squelette : 10
2.2.2. Les muscles: 11
2.2.3. Les vaisseaux, lymphatiques et nerfs : 12
3. SARCOMES DES TISSUS MOUS DES MEMBRES 16
3.1. Epidémiologie 16
3.1.1. Epidémiologie descriptive 16
3.1.2. Epidémiologie analytique 17
3.2.1. La classification OMS 2002 19
3.2.2. L'immunohistochimie 23
3.2.3. Biologie moléculaire 24
3.2.4. Grade histopronostique 25
3.3. Mode d'évolution 26
3.3.1. Extension loco-régionale 26
3.3.2. Métastases 26
3.4. Diagnostic 27
3.4.1. Clinique 27
3.4.2. Paraclinique 27
3.4.2.1. Imagerie des sarcomes des tissus mous 28
3.4.2.2. Examen histologique : La biopsie 29
3.4.3.1. Bilan d'extension locorégionale 31

3.4.3.2. Bilan d'extension à distance et de surveillance : 31
3.4.4. Systèmes de stadification 31
3.4.4.1. Système de stadification de l'American Joint Committee (AJC) et UICC, modifié en 1997 31
3.4.5. Facteurs pronostiques 33
3.5. Stratégie thérapeutique 34
3.5.1. Buts du traitement 34
3.5.2. Moyens et indications thérapeutiques 34
3.5.2.1. Chirurgie des STM des membres 34
3.5.2.2. Radiothérapie des STM des membres 41
3.5.2.3. Chimiothérapie des STM des membres 42
3.5.2.4. Nouvelles approches : 43
3.5.3. Complications post thérapeutiques 43
3.5.4. Surveillance 44
PATIENTS ET METHODE 45
1. Cadre d'étude 45
2. Patients 45
2.1. Critères d'inclusion 45
2.2. Critères de non inclusion 46
3. Méthodes 46
3.1. Type d'étude 46
3.2. Recueil des données 46
3.3. Traitement des données 46
RESULTATS 47
1. Aspects épidémiologiques 47
1.1. Fréquence 47
1.2. Age 47
1.3. Sexe 47
1.4. Localisations 48
1.5. Facteurs de risque 48
2. Aspects diagnostiques 48
2.1. Clinique 48

Rapport-Gratuit.com

2.2. Paracliniques 51
2.3. Bilan d'extension.....55
2.4. Classification TNM 55
3. Aspects thérapeutiques.....56
3.1. Chirurgie 56
3.2. Radiothérapie 60
3.3. Chimiothérapie.....60
3.4. Thérapie ciblée 60
3.5. Facteurs pronostiques 61
3.6. Evolution.....61
3.7. Surveillance.....62
DISCUSSION.....63
1. Aspects épidémiologiques.....63
1.1. Fréquence.....63
1.2. Age.....63
1.3. Sexe.....63
1.4. Localisation.....64
1.5. Facteurs de risques 64
2. Aspects diagnostiques 65
2.1. Motif de consultation.....65
2.2. Délai de consultation 65
2.3. Chirurgie antérieure.....65
2.4. Taille.....66
2.5. Imagerie 67
2.6. Histologie.....67
2.8. Bilan d'extension.....69
3. Aspects thérapeutiques.....69
3.1. Chirurgie 70
3.2. Traitements néoadjuvants 71
3.3. Traitements adjuvants.....72
4. Evolution 73

5. Facteurs pronostiques....73
6. Survie....74
CONCLUSION....75
REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES....77
ANNEXE....83

INTRODUCTION

Les tissus mous sont définis selon l'Organisation Mondiale de la Santé par l'ensemble des tissus non épithéliaux extra squelettiques de l'organisme, à l'exclusion des tissus de soutien des organes et des viscères, du système réticulo-endothélial, des séreuses et de la glie. Ils sont ainsi représentés par les muscles lisses et striés, la graisse, les tissus fibreux et les vaisseaux. On y adjoint par convention le système nerveux périphérique, car les tumeurs ayant pour origine le système nerveux périphérique sont similaires aux autres tumeurs des tissus mous. L'origine embryologique des tissus mous est essentiellement représentée par le mésoderme et à minima par le neuro-ectoderme **[1]**.

Les sarcomes des tissus mous sont des tumeurs malignes ayant pour origine les tissus de soutien non osseux, représentent environ 1% des cancers solides de l'adulte, et qui constituent un groupe hétérogène de lésions dérivant du tissu mésodermique **[2]**.

Chez l'adulte, environ 60 % des sarcomes des tissus mous siègent au niveau des membres (membre inférieur 45 %, membre supérieur 15 %). Les autres localisations sont la paroi du tronc (15 %), le tronc profond (15 %, dont 12 % de sarcomes rétro-péritonéaux) et la région de la tête et du cou dans 10 % des cas **[3].**

Le mécanisme de la genèse des sarcomes des tissus mous reste inconnu, vu leur rareté relative qui rend difficile la détermination des facteurs oncogènes **[4]**. La difficulté de diagnostic des sarcomes des tissus mous est encore accrue par la rareté et le polymorphisme du syndrome tumoral **[5,6]**, avec un risque ultime qui est de méconnaitre initialement le diagnostic, ce qui entraine la réalisation des gestes inadaptés, qui peuvent compromettre un traitement conservateur ultérieur, rendant ainsi leur prise en charge complexe et un pronostic très réservé **[7]**.

Le traitement des sarcomes des tissus mous (STM) des membres est actuellement basé sur la chirurgie conservatrice associée à la radiothérapie, l'objectif étant de préserver au maximum la fonction tout en assurant une sécurité carcinologique optimale. La grande difficulté du traitement se trouve donc dans la balance entre fonction et sécurité, qu'il revient aux réunions de concertation pluridisciplinaires de définir pour chaque patient. Dans la chirurgie des STM, la qualité du geste chirurgical est donc fondamentale. Elle consiste en l'ablation en totalité du tissu sarcomateux, en préservant au maximum les éléments nobles constitués surtout par les vaisseaux et les nerfs. La décision chirurgicale, prise en RCP, est parfois modulée en fonction des constatations peropératoires par le chirurgien, mais constitue un objectif dont la réalisation conforme conditionne le pronostique du patient **[8]**. Il a été démontré dans les années 1970–1980, que l'on obtenait des taux de survie équivalents chez des patients irradiés après chirurgie carcinologique « programmée » et chez des patients amputés. Malheureusement, il existe une

inadéquation frappante entre les standards de prise en charge d'une tumeur des tissus mous et sa réalisation pratique courante, d'autant plus importante que le patient est au début de son histoire clinique **[9].**

De pronostic redoutable, le non-respect des règles de prise en charge des sarcomes au tout début (pas d'imagerie, pas de biopsie, exérèse non planifiée) peut constituer une perte de chances pour les patients **[10]**.

En Afrique subsaharienne de nombreux paramètres influencent la prise en charge des cancers en général et celle des tumeurs des tissus mous en particulier : les patients consultent dans un délai tardif, les manques de centres d'oncologie et de spécialistes des tumeurs de tissus mous.

Au Sénégal, quelques études ont été consacrées sur les aspects épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques des sarcomes des tissus mous en général mais peu des membres. C'est pourquoi nous avons mené cette étude prospective préliminaire sur une période de 3 ans afin d'évaluer les pratiques chirurgicales des sarcomes des tissus mous des membres dans un centre africain d'oncologie (Institut Joliot Curie de Dakar au Sénégal).

PREMIERE PARTIE: RAPPELS

1. HISTO-EMBRYOLOGIE DU TISSU DE SOUTIEN [13]

Les tissus de soutien ont un rôle de soutien et un rôle de nutrition des différents tissus et organes, ils sont caractérisés par des cellules spécifiques à chacun des tissus et par une substance intercellulaire de deux types : fibrillaire et amorphe. Ces cellules dérivent dans la majorité des cas du mésoderme.

Le mésoblaste, à l'origine formé de cellules épithéloïdes, donne vers la 4ème semaine du développement embryonnaire des cellules qui vont migrer vers la corde dorsale pour former le sclérotome. Les cellules formant le sclérotome prennent un aspect mésenchymateux et baignent dans une substance fondamentale contenant peu de fibres. Le mésenchyme se condense au voisinage des ébauches des organes pour constituer le tissu de soutien embryonnaire.

Les cellules mésenchymateuses sont douées de potentialités diverses, ainsi elles peuvent se transformer en fibroblastes, chondroblastes, cellules osseuses, musculaires, endothéliales, mésothéliales et cellules sanguines. Certaines de ces cellules peuvent rester indifférenciées même chez l'adulte et pourraient être à l'origine de sarcome ectopique.

2. ANATOMIE CHIRURGICALE DES MEMBRES SUPERIEURS ET INFERIEURS

2.1. Rappel anatomique du membre supérieur : [11]

Le membre thoracique est le membre de la préhension. Il est plus dédié à la mobilité qu'à l'appui : il est orienté vers l'agilité et la souplesse. Sa fonction peut se résumer à deux grands mouvements :

- l'attitude en extension et pronation, dite de déroulement
- l'attitude en flexion et supination, dite d'enroulement.

2.1.1. Squelette :

Le squelette du membre supérieur est formé :

- La clavicule et l'omoplate (scapula) qui forment la ceinture scapulaire ou ceinture du membre supérieur.
- L'humérus est un os long, pair, asymétrique, formant le squelette du bras
- Deux os parallèles, le radius et l'ulna (cubitus) constituent le squelette de l'avant-bras.
- La main osseuse est formée de trois parties: les os du carpe (poignet), les métacarpiens (paume) et les phalanges (doigts).

C’est un ensemble complexe qui s’articule en haut avec le radius et comporte deux faces, ventrale ou palmaire, et dorsale.

2.1.2. Les muscles :

2.1.2.1. L'épaule :

Les muscles de l’épaule sont divisent en quatre groupes :

- Groupe ventral : muscles sub-clavier, petit pectoral, grand pectoral ;
- Groupe médial : muscle dentelé antérieur ;
- Groupe latéral : muscle deltoïde ;
- Groupe dorsal : lui-même divisé en deux sous-groupes :
    - muscle situé en avant de la scapula : sub-scapulaire,
    - muscles situés en arrière de la scapula : coiffe des rotateurs latéraux grands ronds, grand dorsal et trapèze.

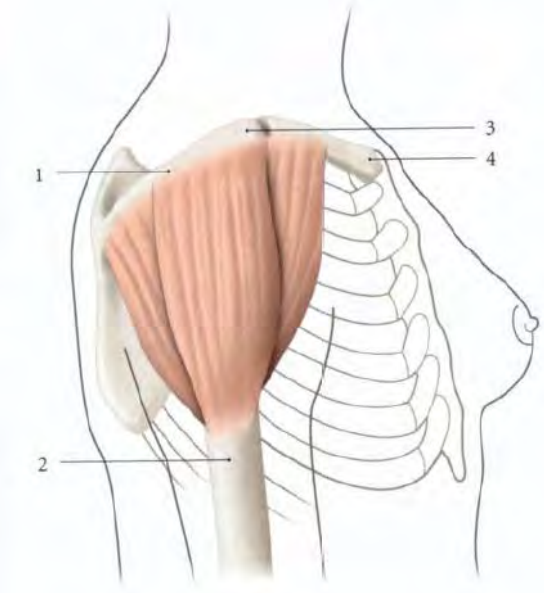


Figure 1 : Muscle deltoïde : origine et terminaison (vue latérale) **[12]**

1. épine de la scapula
2. face latérale de l'humérus
3. acromion
4. Clavicule

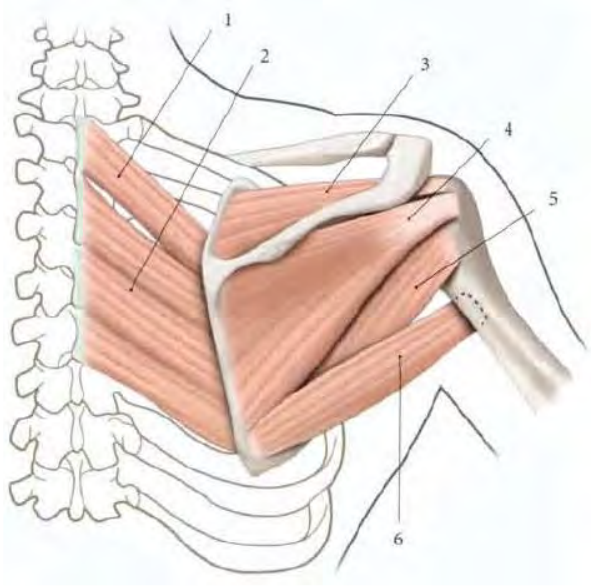


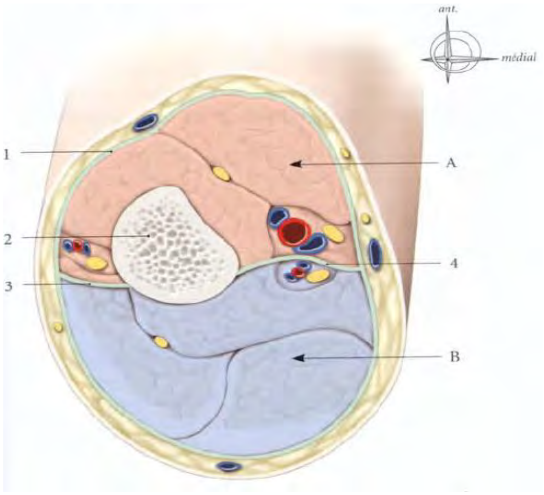
Figure 2 : Muscles de l'épaule (vue postérieure) **[12]**

1. m. petit rhomboïde
2. m. grand rhomboïde
3. m. supra-épineux
4. m. infraépineux
5. m. petit rond
6. m. grand rond

2.1.2.2.Le bras :

L'humérus, qui forme le squelette du bras, et les deux septums (cloisons) intermusculaires médial et latéral divisent le bras en deux loges, une antérieure et une postérieure:

- la loge antérieure comprend trois muscles, le biceps brachial au plan superficiel et les muscles coraco-brachial et brachial au plan profond ;
- la loge postérieure comprend un seul muscle, le triceps brachial, composé de trois portions : un chef médial, un chef latéral et un chef long.



A. région antérieure

B. région postérieure

1. *fascia brachial*
2. *humérus*
3. *septum intermusculaire brachial latéral*
4. *septum intermusculaire brachial médial*

Figure 3 : Coupe du tiers proximal du bras (vue inférieure) **[12]**

2.1.2.3. L'avant-bras :

Les muscles de la région antérieure de l'avant-bras sont disposés en trois :

- Le plan superficiel est constitué par le muscle court supinateur, Le muscle premier radial, le deuxième radial, le long supinateur, le rond pronateur, grand palmaire et le cubital antérieur;
- Le plan moyen est constitué par un seul muscle, le muscle fléchisseur commun superficiel des doigts ;
- Le plan profond est constitué par le muscle long fléchisseur propre du pouce, le fléchisseur commun profond des doigts et le carré pronateur.

Les muscles de la région postérieure de l'avant-bras sont formés par :

- Un plan superficiel contenant le cubital postérieur, l'extenseur propre du 5ème doigt, l'extenseur commun des doigts et le muscle anconé ;
- Un plan profond constitué par le long abducteur du pouce, le court extenseur du pouce, le long extenseur du pouce et l'extenseur propre de l'index.

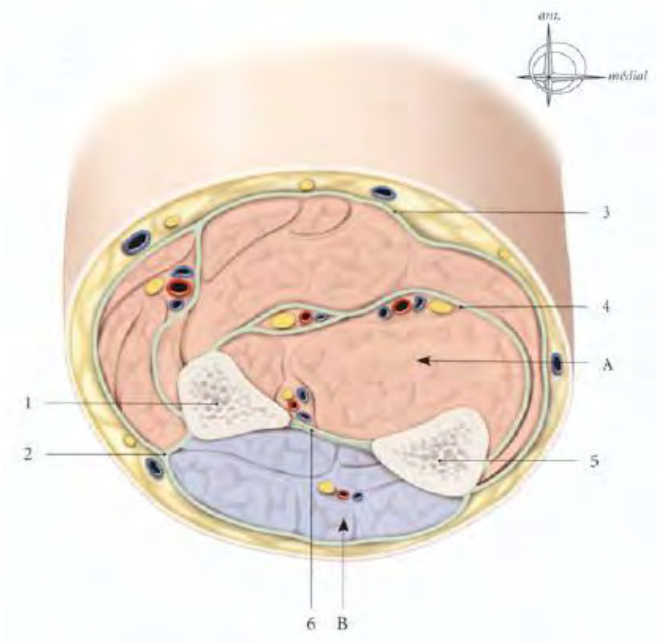


Figure 4 : Coupe du tiers: distal de l'avant-bras (vue inférieure) **[12]**

A. région antérieure	*3. fascia antébrachial*
B. région postérieure	*4. septum intermusculaire antébrachial ant.*
1. radius	*5. ulna*
2. septum intermusculaire antébrachial latéral	*6. membrane interosseuse*

2.1.2.4. Le poignet et la main :

La main est caractérisée par sa richesse tendineuse et musculaire expliquant l'extrême finesse et la précision de ces mouvements. Ainsi on distingue : le ligament annulaire du carpe, l'aponévrose palmaire superficielle, l'aponévrose palmaire profonde, le tendon du muscle fléchisseur commun superficiel des doigts, les muscles lombricaux, les muscles interosseux palmaires, le court abducteur du pouce, le muscle opposant du pouce, le court fléchisseur du pouce, 'adducteur du pouce, l'adducteur du petit doigt, le court fléchisseur, l'opposant du petit doigt, les tendons extenseurs des doigts et l'extenseur propre du 5ème doigt.

2.1.3. Les vaisseaux, nerfs et lymphatiques :

2.1.3.1. Les artères :

2.1.3.1.1. L'artère axillaire :

Dans sa course à travers l'aisselle, accompagnée par les faisceaux du plexus brachial, chaque artère axillaire émet des branches vers les structures de l'aisselle, de la paroi thoracique et de la ceinture scapulaire. Parmi ces branches, on trouve l'artère thoraco-acromiale, qui dessert le muscle deltoïde et la région pectorale ; l'artère thoracique latérale qui irrigue la partie latérale de la paroi thoracique et de la poitrine ; l'artère; l'artère sub-scapulaire destinée à la scapula, à la partie dorsale de la paroi brachiale.

Les artères circonflexes antérieure et postérieure de l'humérus s'enroulent autour du col chirurgical de l'humérus et concourent à l'irrigation de l'articulation de l'épaule et du muscle deltoïde.

A partir de l'aisselle, l'artère prend le nom d'artère brachiale.

2.1.3.1.2. L'artère brachiale :

L'artère brachiale descend le long de la face interne de l'humérus et elle irrigue les muscles fléchisseurs antérieurs du bras. Une de ses principales branches, est l'artère profonde du bras, dessert la partie postérieure du triceps brachial. A l'approche du coude, l'artère brachiale émet quelques petites branches. Ces branches contribuent à une anastomose desservant l'articulation du coude et reliant l'artère brachiale, aux artères de l'avant-bras. Au milieu du coude l'artère brachiale fournit le point de palpation du pouls brachial. Juste sous le coude, l'artère brachiale se divise et forme l'artère radiale et l'artère ulnaire, lesquelles parcourt la face antérieure de l'avant-bras, plus ou moins parallèlement aux os pareillement nommés.

2.1.3.1.3. L'artère radiale :

L'artère radiale, qui chemine de l'incisure radiale de l'ulna au processus styloïde de radius, irrigue les muscles latéraux de l'avant-bras, le poignet, le pouce et l'index. On peut aisément palper le pouls radial à la racine du pouce.

2.1.3.1.4. L'artère ulnaire :

L'artère ulnaire dessert la face interne de l'avant-bras, les doigts III à V et la face interne de l'index. Dans sa partie proximale, l'artère ulnaire émet une courte branche, l'artère interosseuse commune, qui chemine entre le radius et l'ulna pour irriguer les fléchisseurs et les extenseurs profonds de l'avant-bras.

2.1.3.1.5. Les artères de la main et des doigts :

Dans la paume de la main, les branches des artères radiale et ulnaire s'anastomosent et forment les arcades palmaires profonde et superficielle. Les artères métacarpiennes palmaires et les artères digitales palmaires communes qui irriguent les doigts naissent de ces arcades. a.

a. subclavière
b. a. axillaire
c. a. brachiale
d. a. radiale
e. a. ulnaire
f. arcade palmaire profonde
g. arcade palmaire superficielle
1. aa. circonflexes ant. et post. de l'humérus
2. a. récurrente radiale
3. aa. métacarpiennes palmaires
4. a. acromio-thoracique
5. a. thoracique latérale
6. a. subscapulaire
7. a. profonde du bras
8. a. collatérale ulnaire sup.
9. a. collatérale ulnaire inf.
10. a. récurrente ulnaire
11. a. interosseuse commune
12. aa. digitales communes

Figure 5 : Artères principales du membre supérieur (vue antérieure) **[12]**

2.1.3.2. Les veines du membre supérieur :

2.1.3.2.1. Les veines profondes :

Les veines profondes des membres supérieurs suivent des artères qui portent les mêmes noms qu'elles, à l'exception des plus grosses. Toutefois, la plupart de ces veines sont paires et cheminent le long des artères correspondantes.

2.1.3.2.2. Les veines superficielles :

Le réseau veineux de la main va être à l'origine de :

- La veine radiale superficielle qui se bifurque en deux branches la médiane basilique et la médiane céphalique ;
- La veine médiane qui se jette dans la médiane basilique ;
- La veine cubitale superficielle qui se jette aussi dans la médiane basilique pour former avec le cubital accessoire, la veine basilique qui débouche dans la veine humérale.

2.1.3.3. Les vaisseaux lymphatiques :

Les lymphatiques du membre supérieur sont collectés par les ganglions superficiels sus aponévrotique (ganglion sus epitrochléen, ganglion du sillon deltopectoral et ganglion superficiel postérieur de l'épaule) et les ganglions profonds sus aponévrotiques satellites des vaisseaux artériel et veineux.

Tous aboutissent aux ganglions axillaires, qui collectent la quasi-totalité des lymphatiques du membre supérieur et des parois thoraciques.

2.1.3.4. Les nerfs :

Les nerfs principaux du membre supérieur sont formés par les branches terminales des faisceaux. Ainsi, le nerf axillaire (C5, C6) et le nerf radial (C5, C6, C7, C8) sont les branches de division du faisceau postérieur, le nerf musculo-cutané (C5, C6, C7) est la branche de division latérale du faisceau latéral. Les nerfs ulnaire (C7, C8, T1), cutané médial de l'avantbras (C8, T1) et cutané médial du bras (C8, T1) sont des branches de division médiales du faisceau médial. Le nerf médian (C6, C7, C8, T1) est formé par la réunion de la branche médiale du faisceau latéral et de la branche latérale du faisceau médial.

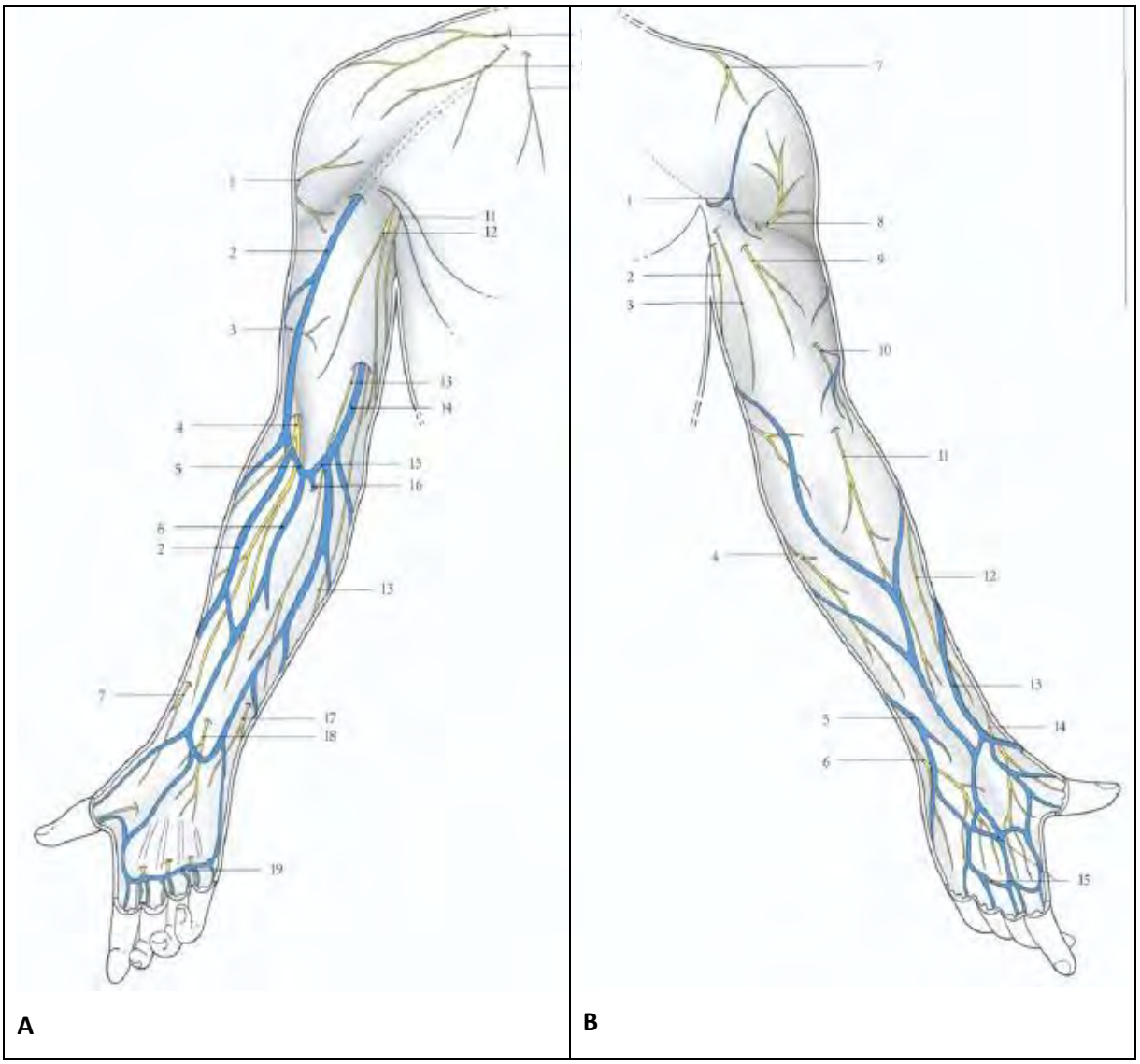


Figure 6 : Membre supérieur : veines et nerfs superficiels (**A** : vue antérieure, **B** : vue postérieure)**[12]**

A :

1. n. cutané lat. sup. du bras.
2. v. céphalique
3. n. cutané lat. inf. du bras
4. n. cutané lat. de l'avant-bras
5. v. médiane céphalique
6. v. médiane antébrachiale
7. r. superficiel radial
8. n. supraclaviculaire lat
9. n. supraclaviculaire intermédiaire
10. n. supraclaviculaire médial
11. n. intercosto-brachial
12. n. cutané médial du bras
13. n. cutané médial de l'avant-bras
14. v. basilique
15. v. médiane basilique
16. v. médiane du coude
17. r. palmaire ulnaire
18. r. palmaire du médian
19. arcade veineuse palmaire superficielle

B :

1. r. superficiel de la v. circonflexe humérale post.
2. n. intercosto-brachial
3. n. cuta né médial du bras
4. r. post. du n. cutané médial de l'avant-bras
5. v. basilique
6. r. dorsal du n. ulnaire
7. n. supradaviculaire lat. (r. post.)
8. n. cutané latéral sup. du bras
9. n. cutané post. du bras
10. n. cutané lat. inf. du bras
11. n. cutané post. de l'avant-bras
12. n. cutané lat. de l'avant-bras (r. post.)
13. v. céphalique
14. branche superficielle du n. radial
15. réseau veineux dorsal de la main

2.2. Rappel anatomique du membre inférieur [11]:

2.2.1. Squelette :

Le squelette du membre inférieur est formé par :

- La hanche (os iliaque ou os coxal) ;
- L'os de la cuisse, le fémur ;

- La rotule ou patella ;
- Les os de la jambe : Tibia, Fibula ou péroné ;
- Le squelette du pied qui se compose de trois groupes osseux :
    - Le tarse,
    - Le métatarse,
    - Les phalanges.

2.2.2. Les muscles:

Ils se répartissent en quatre groupes :

- Les muscles du bassin : Le psoas et les muscles de la région fessière ;
- Les muscles de la cuisse, sont répartis en trois groupes distincts : un groupe antérieur ou groupe des muscles extenseurs, un interne et un postérieur formé par le demi-tendineux, le demi membraneux et le biceps ;
- Les muscles de la jambe (antérieurs, externes et postérieurs profonds et superficiels ;
- Les muscles du pied qui se répartissent en muscles de la région dorsale et en muscles de la région plantaire.

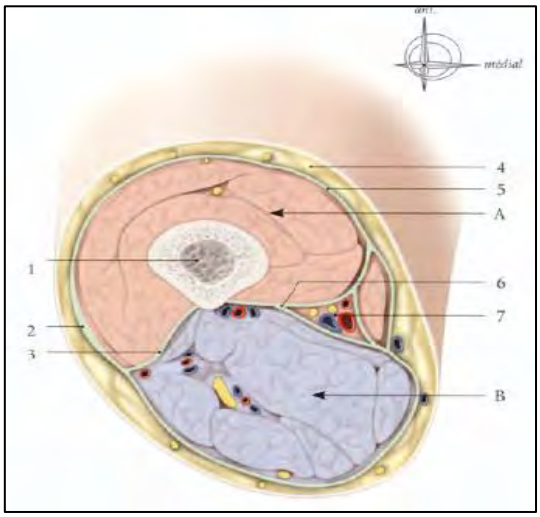


Figure 7 : Fascias et régions de la cuisse (coupe du tiers moyen) **[12]**

A. région fémorale antérieure
B. région fémorale postérieure
t. fémur
2. tractus ilio-tibial
3. septum fémoral latéral
4. fascia fémoral superficiel
5. fascia tata
6. septum fémoral médial
7. canal des adducteurs

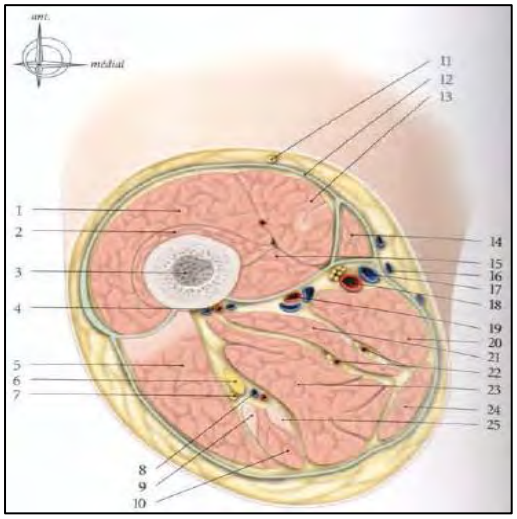


Figure 8 : Coupe du tiers proximal de la cuisse. Niveau 2 (vue inférieure) **[12]**

1. m. vaste latéral
2. m. vaste intermédiaire
3. fémur
4. a. et w. perforantes
5. m. grand fessier
6. n. ischiatique
7. n. gtutéal inf.
8. a. glutéale inf.
9. m. semi-membraneux
10. chef long du m. biceps fémoral
11. n. cutané ant. de la cuisse
12. fascia la ta
13. m. droit de la cuisse
14. m. sartorius
1 S. m. vaste médial
16. grande v. saphène
17. v. fémorale
18. a. fémorale et branche$ du n. fémoral
19. a. et w. profondes de la cuisse
20. m. long adducteur
21. m. court adducteur
22. a .• v. et n. obturateurs
23. m. grand adducteur
24. m. gracile
25. m. semi-tendineux

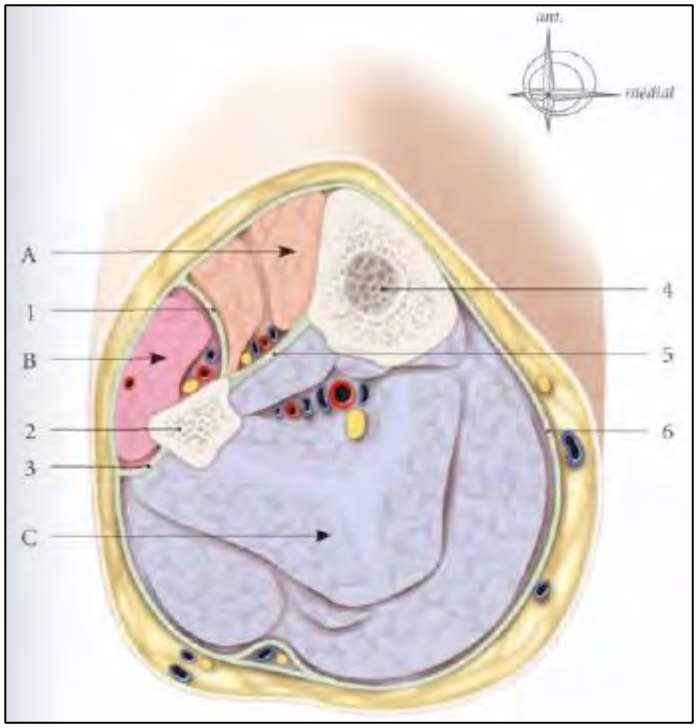


Figure 9 : Fascias et régions de la jambe (coupe du tiers proximal) **[12]**

A. région crurale antérieure
B. région crurale latérale
C. région crurale postérieure
1. septum intermusculaire crural ant.
2. fibula
3. septum intermusculaire crural post.
4. tibia
5. membrane interosseuse crurale
6. fascia crural

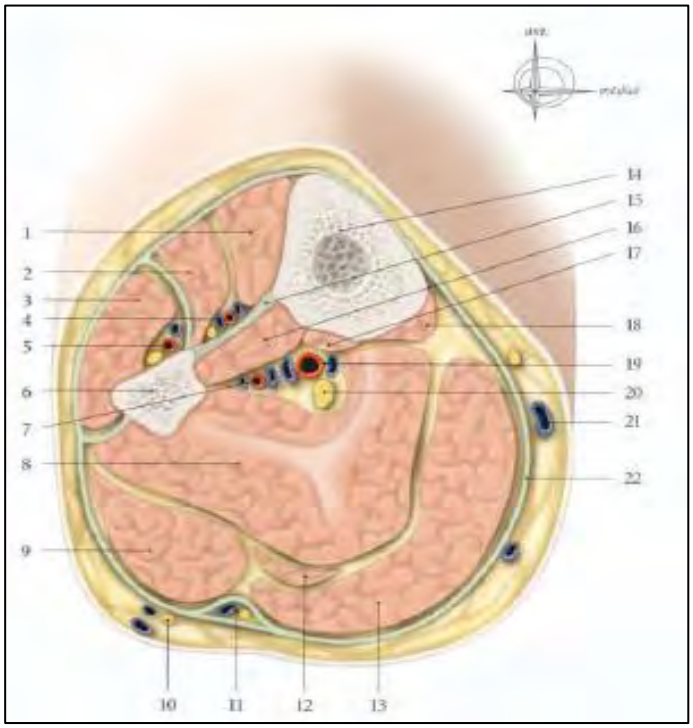


Figure 10 : Coupe du tiers proximal de la jambe. Niveau 5 (vue inférieure) **[12]**

1. m. tibial ant.
2. m. long extenseur des orteils
3. m. long fibulaire
4. a. et w. tibiale$ ant. et n, fibulaire profooo
S. n. fibula1re superficiel a. des mm. fibula1res
6. Rbul.1
7. a. el vv. flbulaires
8. m. soléaire
9. chef l.ltéral du m. gastrocnémien
10. r. communicant libulaire
11. v. petite saphène et n. sural
12. m. plantaire
13. chef mé<lial du m. gastrocnemien
14. tibia
15. membrane interosseuse
16. m. tibial post.
17. m. long fléchisseur des orteils
18. m. poplité
19. a. et w. tibiales post.
20. n. tibial
21. grande v. saphène
22. lame tendineuse du triceps sural

2.2.3. Les vaisseaux, lymphatiques et nerfs :

2.2.3.1. Les artères :

La vascularisation artérielle du membre inférieur à deux sources principales.

2.2.3.1.1. Les branches pariétales extrapelviennes de l'artère hypogastrique ou de l'artère iliaque :

Ces dernières se distribuent à la région fessière, à la hanche et à la racine du membre inférieur.

2.2.3.1.2. L'artère fémorale :

Elle représente l'artère principale du membre inférieur, en descendant dans la partie antéro-interne de la cuisse, l'artère fémorale donne des ramifications dans les muscles de la cuisse.

Sa plus grosse branche profonde est l'artère profonde de la cuisse, principale artère desservant les muscles de la cuisse (muscles de la loge postérieure, quadriceps et adducteurs).

Les branches proximales de l'artère profonde de la cuisse, les artères circonflexes latérales et médiales de cuisse, entourent le col du fémur.

Au niveau de genou, l'artère fémorale passe dans un orifice appelé hiatus tendineux de l'adducteur, poursuit sa course derrière le genou et entre dans le creux poplité, où elle prend le nom d'artère poplité. L'artère poplitée chemine sur la face postérieure du membre inférieur, elle contribue à une anastomose artérielle qui irrigue la région du genou.

Elle donne ensuite les artères tibiales antérieure et postérieure. L'artère tibiale antérieure descend dans la loge antérieure de la jambe, ou elle alimente les muscles extérieurs, à la cheville, elle devient, l'artère dorsale du pied, qui émet les artères métatarsiennes dorsale dans le métatarse. L'artère dorsale du pied se termine en pénétrant dans la plante du pied où elle forme la partie médiale de l'arcade plantaire.

2.2.3.2. Les veines :

Les veines du membre inférieur se répartissent en deux groupes :

2.2.3.2.1. Les veines profondes :

La veine tibiale postérieure naît de la fusion des petites veines plantaires latérales et médiales, elle remonte dans le triceps sural et reçoit la veine fibulaire.

La veine tibiale antérieure est le prolongement supérieur de l'arcade veineux dorsale du pied.

Au genou, elle s'unit à la veine tibiale postérieure pour former la veine poplitée, qui parcourt l'arrière du genou. En émergeant du genou, la veine poplitée devient la veine fémorale et elle draine les structures profondes de la cuisse. La veine fémorale prend le nom de veine iliaque externe en entrant dans le bassin.

Là, la veine iliaque externe se joint à la veine iliaque interne et constitue la veine commune. La distribution des veines iliaques internes est parallèle à celle des artères iliaques internes.

2.2.3.2.2. Les veines superficielles :

Les grandes et les petites veines saphènes émergent de l'arcade veineuse dorsale du pied .ces veines forment de nombreux anastomoses entre elle et avec les veines profondes qu'elles rencontrent sur leur trajet.

La grande veine saphène : est la plus longue de l'organisme. Elle monte le long de la face interne de la jambe jusqu'à la cuisse ; là, elle s'ouvre dans la veine fémorale, juste au-dessous du ligament inguinal.

La petite veine saphène court le long de la face externe du pied qu'elle pénètre pour drainer les fascias profonds des muscles du mollet. Au genou, elle se jette dans la veine poplitée.

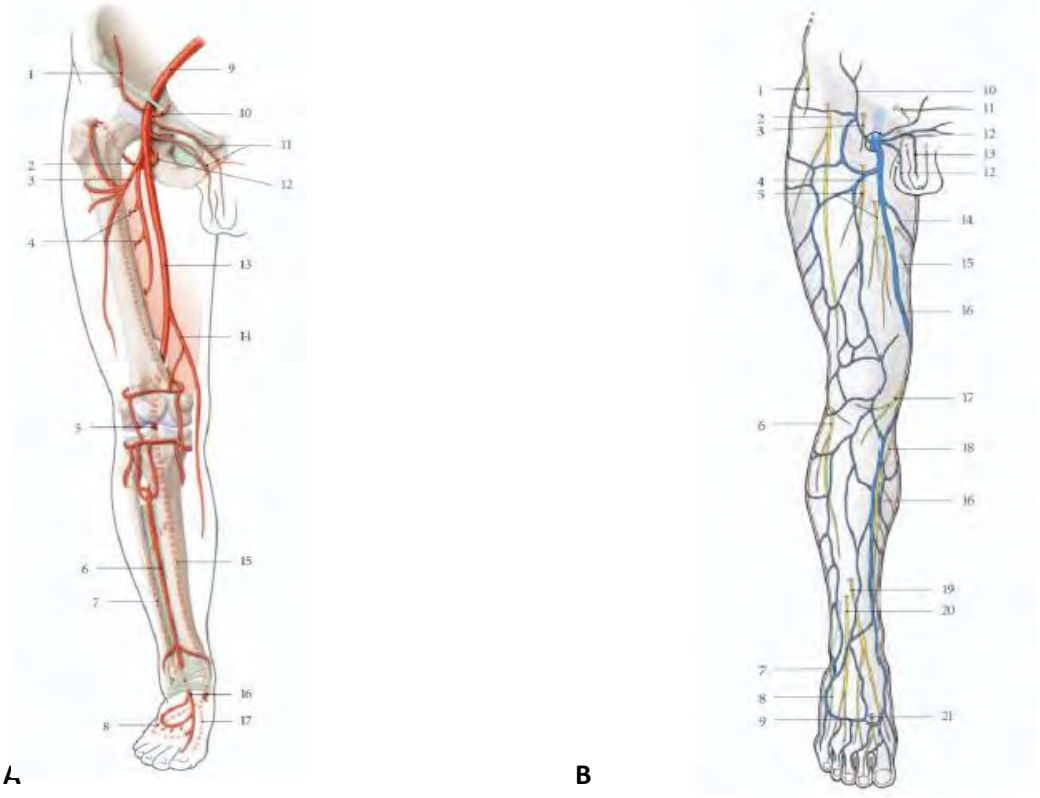


Figure 11 : **A** : Artères principales du membre inférieur (vue antérieure)
B : Membre inférieur. Veines et nerfs superficiels (vue antérieure) **[12]**

A *: 1. a. circonflexe iliaque superficielle*
2. a. fémorale profonde
3. a. circonflexe latérale de la cuisse
4. aa. perforantes de la cuisse
5. a. pophtee
6. a. tibiale ant.
7. a. fibutaire
8. a. plantaire latérale
9. a. iliaque eKt.
10. a. épigastrique superficielle
11. aa. pudendales exL
12. a. circonflexe mediale
13. a. fémorale
14. a. descendante du genou
15. a. tibiale post.
16. a. dorsale du pied
17. a. plantaire médiale

B *: 1. n. ilio-hypogastrique (r. latéral)*
2. n. cutané latéral de la cuisse
3. n. génito-fémoral
4. v. ˜phène accessoire
5. n. cutané ant. de la cuisse
6. n. cutané sural latéral
7. petite v. saphène
8. n. cutané dor˜l latéral (surat)
9. arcade veineuse dorsale du pied
10. v. circonflexe iliaque superficielle
11. n. ilio-hypogastrique (r. ant.). v. épigastrique superficielle
12. v. pudendale ext .. n. ilio-inguinal
13. v. dorsale superficielle du pénis
14. v. anastomotique intersaphène, r. superficiel du n. saphène accessoire
15. n. obturateur
16. grande v. saphène
17. r. infrapatetlaire du n. saphène
18. n. saphène
19. n. cutané dor˜t médial
20. n. cutané dorsal intermédiaire
21. n. ftbulaire profond

2.2.3.3. Les lymphatiques :

Les lymphatiques du membre inférieur comprennent des ganglions et des vaisseaux lymphatiques qui se rendent à ces ganglions.

2.2.3.3.1. Les ganglions lymphatiques :

Sont répartis en quatre groupes qui sont, de bas en haut :

- Ganglions tibiaux antérieurs ;
- Ganglions tibiaux postérieurs, péroniers, fémoraux ;
- Ganglions poplités ;
- Ganglions inguinaux.

2.2.3.3.2. Les vaisseaux lymphatiques du membre inférieur :

Se distinguent en superficiels et profondes, ils aboutissent tous aux ganglions inguinaux.

2.2.3.3.2.1. Les vaisseaux lymphatiques superficiels :

Forment un réseau très riche au niveau des téguments de tout le membre et de la région fessière. Ils se jettent dans des troncs collecteurs qui ont leur origine dans le réseau du pied et des orteils et que l'on distingue en troncs collecteurs médiaux, latéraux et postérieurs.

2.2.3.3.2.2. Les vaisseaux lymphatiques profonds :

Sont satellites des vaisseaux sanguins profond du membre, ils drainent tous les organes sous aponévrotique du membre ainsi que les muscles de la fesse.

2.2.3.4. Les nerfs :

L'innervation du membre inférieur provient des branches collatérales et terminales des plexus lombaire et sacré. Les branches collatérales se distribuent au bassin et à la partie proximale du membre inferieur. Elles assurent particulièrement l'innervation motrice et sensitive des régions fessières et inguinales. Les branches terminales innervent presque entièrement les régions antérieures et postérieures du membre inférieur.

3. SARCOMES DES TISSUS MOUS DES MEMBRES

3.1. Epidémiologie

L'épidémiologie des sarcomes est mal connue.

3.1.1. Epidémiologie descriptive

3.1.1.1. Fréquence

Les sarcomes des tissus mous sont rares. Ils représentent de 0,5 à 1 % des tumeurs malignes de l'adulte. Leur incidence est évaluée en fonction des données de certains centres spécialisés. Elle est estimée à 30 cas par million d'habitants **[14].**

Les sarcomes sont beaucoup moins fréquents que les tumeurs bénignes développées dans les tissus mous. En pratique générale, le rapport est de l'ordre de un sarcome pour 100 tumeurs bénignes **[14].**

3.1.1.2. Age et sexe

Comme pour les carcinomes, la fréquence des sarcomes des tissus mous augmente chez l'adulte avec l'âge, et la moitié environ des patients sont âgés de plus de 50 ans. Il existe néanmoins des variations de répartition des différents types de sarcomes en fonction de l'âge : les synovialosarcomes, les sarcomes à cellules claires, les sarcomes épithélioïdes sont plus fréquents chez l'adulte jeune (20-30 ans), alors que l'histiocytofibrome malin (MFH) prédomine largement chez l'adulte plus âgé (50-60 ans) **[14]**. Il existe donc une certaine relation entre les tranches d'âge et le type histologique de sarcome **[14].**

- Le rhabdomyosarcome avant 15 ans
- Le synovialosarcome entre 15 et 30 ans
- Le fibrosarcome entre 15 et 40 ans,
- Le liposarcome entre 25 et 55 ans,
- Les schwannomes malins de 30 à 60 ans
- Les histiocytofibrosarcomes de 45 à plus de 70 ans.

Suivant les séries, la répartition entre les deux sexes est équilibrée ou montre une discrète prédominance masculine. Cette prépondérance s'accentue, au-delà de 60 ans.

3.1.1.3. Localisations

Près de 60 % des sarcomes des tissus mous (STM) siègent au niveau des extrémités. Par ordre de fréquence décroissante ils intéressent : les membres inférieurs (50 %), les régions profondes du tronc (médiastin et rétropéritoine) (20 %), les membres supérieurs (15 %), la paroi du tronc (10 %), la tête et le cou (5 %). À peu près les trois quarts des sarcomes sont profonds, situés sous l'aponévrose superficielle **[14]**.

Les types histologiques les plus fréquents sont : le liposarcome, le léiomyosarcome et l'histiocytofibrome malin **[15, 16,17].**

3.1.2. Epidémiologie analytique

Le mécanisme de la genèse des sarcomes des tissus mous est inconnu. Certains facteurs favorisants sont reconnus, d'autres sont suspectés. Le rôle exact d'un facteur précis est difficile à déterminer en raison de la relative rareté des sarcomes, d'un temps de latence important entre l'exposition à ce facteur et la survenue de la tumeur, et de l'intrication possible de différents facteurs environnementaux ou de prédisposition **[14].**

3.1.2.1. Les facteurs intervenant de manière certaine [14]

Ce sont l'irradiation et les facteurs génétiques.

Irradiation :

Environ 0,1 % des patients ayant subi une radiothérapie intensive pour une tumeur maligne et ayant survécu plus de 5 ans développent en zone irradiée un sarcome des os ou des tissus mous. Ces tumeurs, qui surviennent dans un délai d'au moins 3 ans après l'irradiation, représentent environ 5 % des sarcomes. Ce sont principalement des histiocytofibromes malins, des ostéosarcomes extrasquelettiques, et des fibrosarcomes. Ils ont en commun une forte agressivité et un pronostic défavorable.

Facteurs génétiques :

La large majorité des sarcomes apparaît sporadique, mais différentes maladies génétiques sont associées au développement d'un sarcome :

- dans la neurofibromatose de type 1 ou maladie de Von Recklinghausen, maladie autosomique dominante, 1 à 5 % des patients présentent des sarcomes des gaines des nerfs périphériques correspondant à la dégénérescence maligne de neurofibromes préexistants.

Le gène NF1, localisé sur le chromosome 17, est considéré comme un gène suppresseur de tumeur qui interviendrait dans la prolifération et/ou la différenciation cellulaire. Le rôle précis de la neurofibromine codée par ce gène reste à préciser. L'altération partielle et constitutionnelle du gène serait à l'origine des lésions bénignes, tandis que son altération complète et acquise expliquerait leur transformation maligne ;

- le syndrome de Li Fraumeni est un syndrome familial rare qui comporte une fréquence élevée de tumeurs malignes chez des sujets jeunes, dont des sarcomes des tissus mous et des os. Ce syndrome est associé à des modifications germinales et à des altérations acquises du gène suppresseur de tumeur p53 ;
- dans le cadre du rétinoblastome héréditaire bilatéral une complication possible est la survenue tardive d'un sarcome des tissus mous, en dehors de toute zone d'irradiation. La perte de fonction (successivement constitutionnelle puis acquise) des deux allèles du gène RB1, qui est également un gène suppresseur de tumeur impliqué dans le contrôle de la prolifération cellulaire, détermine la survenue des tumeurs rétiniennes et des sarcomes.

3.1.2.2. Autres facteurs [14]

D'autres facteurs sont fréquemment ou plus épisodiquement évoqués :

- les traumatismes, souvent mentionnés par les patients ou leur entourage, semblent essentiellement révélateurs, attirant le plus souvent l'attention sur une lésion préexistante au traumatisme. Ils ont exceptionnellement fait la preuve de leur responsabilité directe ;
- en dehors des angiosarcomes sur lymphœdème chronique, des observations anecdotiques ont été publiées de sarcomes survenant sur cicatrice d'une lésion ancienne ou sur une lésion chronique ;
- des produits chimiques, dont la dioxine, entrant dans la composition de certains herbicides ont été incriminés comme étant à l'origine d'une plus grande incidence des sarcomes des tissus mous dans certaines catégories professionnelles (agriculteurs, forestiers) sans que des preuves formelles aient été retenues ;
- le rôle de certains virus, parmi lesquels le cytomégalovirus, mais aussi l'herpès virus (HHV8), est suspecté dans le sarcome de Kaposi associé au syndrome d'immunodéficience acquise (sida).

Le virus Epstein-Barr est associé à certaines proliférations tumorales à différenciation musculaires lisses dans le cadre de déficits immunitaires acquis.

3.2. Histocytopathologie

Le diagnostic histologique des STM est réputé difficile. Toutefois, ces dernières années ont été marquées par un profond bouleversement des méthodes d'investigation, avec l'intervention de la cytogénétique et de la biologie moléculaire. Beaucoup plus que dans d'autres domaines de la pathologie, la découverte d'anomalies récurrentes a conduit à reconsidérer les cadres histologiques traditionnels, et c'est ainsi qu'est née en 2002 une nouvelle version de la classification de l'OMS **[18]** prenant en compte les données génétiques et moléculaires. En même temps, les outils se sont perfectionnés. L'immunohistochimie « colle » aux progrès de la biologie moléculaire pour offrir des marqueurs tumoraux toujours plus spécifiques Le pathologiste apporte un diagnostic, évalue les éléments pronostiques liés à la tumeur et apprécie avec le chirurgien la qualité de l'exérèse. La figure 12 représente un rhabdomyosarcome en microscopie optique.

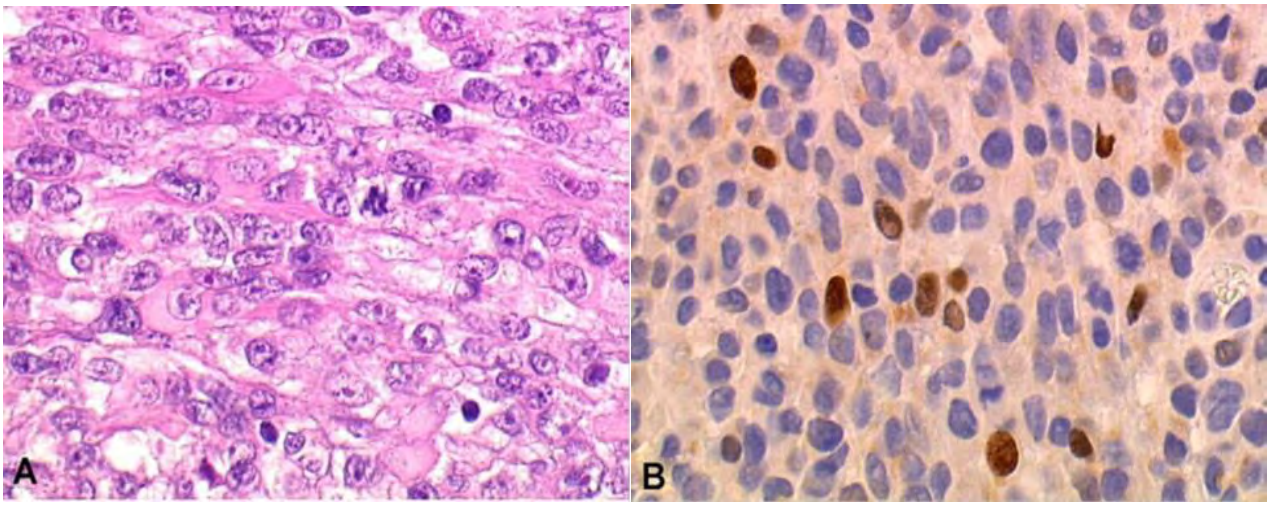


Figure 12 : *Rhabdomyosarcome embryonnaire. (**A** : coloration standard hémalun–éosine.prolifération de cellules fusiformes atypiques parfois ovoides réalisant une architecture en nappe. **B**: expression nucléaire de la myogénine en immunohistochimie)* **[4].**

3.2.1. La classification OMS 2002 [4,19]

Elle reprend l'essentiel des données antérieures, avec quelques modifications dues à une meilleure connaissance des lignes de différenciation et aussi du comportement biologique des tumeurs. Ainsi, la notion de tumeur à malignité intermédiaire s'enrichit et se développe.

3.2.1.1. Tumeurs adipeuses

Parmi les tumeurs adipeuses malignes, la tumeur lipomateuse atypique et le liposarcome bien différencié sont devenus des termes synonymes qui peuvent être employés indifféremment quel que soit le siège superficiel ou profond de la tumeur.

Les liposarcomes dédifférenciés ont un pronostic plus favorable que celui des autres sarcomes indifférenciés de haut grade, le risque métastatique étant moindre.

3.2.1.2. Tumeurs fibroblastiques et myofibroblastiques

Le fait le plus marquant est l'intégration de l'hémangiopéricytome à ce groupe, et son assimilation à la tumeur fibreuse solitaire. Le groupe des tumeurs fibroblastiques et myofibroblastiques inclut également, parmi les tumeurs à malignité intermédiaire rarement métastasiantes, plusieurs lésions individualisées dans les dernières années : tumeur myofibroblastique inflammatoire, sarcome myofibroblastique de faible grade, sarcome fibroblastique myxo-inflammatoire des extrémités. Dans le groupe des sarcomes, sont apparus non seulement le myxofibrosarcome mais aussi des entités plus récemment décrites telles que le sarcome fibromyxoïde de faible grade.

3.2.1.3. Tumeurs dites fibrohistiocytaires

Le principal événement dans ce domaine est la remise en question du concept d'histiocytofibrome malin **[20]**.

3.2.1.4. Tumeurs musculaires lisses

La plupart d'entre elles sont d'origine gynécologique ou cutanée. Dans les tissus mous, les léiomyosarcomes sont plus fréquents que les tumeurs bénignes musculaires lisses.

3.2.1.5. Tumeurs péricytaires–périvasculaires

Ce groupe se réduit aux tumeurs glomiques et au myopéricytome, lésions formées de cellules dotées d'une différenciation myoïde plus ou moins marquée.

3.2.1.6. Tumeurs du muscle strié

Trois types seulement de rhabdomyosarcomes sont retenus :

- embryonnaire (qui englobe les sous types à cellules fusiformes, botryoïde, et anaplasique) ;
- alvéolaire caractérisé par son pronostic particulièrement sévère ;

- pléomorphe, qui, contrairement aux deux précédents, s'observe chez des adultes.

3.2.1.7. Tumeurs vasculaires

L'accent est mis sur les tumeurs à malignité intermédiaire, comportant la plupart des hémangioendothéliomes. Le sarcome de Kaposi rejoint ce groupe. Au contraire, l'hémangioendothéliome épithélioïde est désormais classé avec les sarcomes en raison d'un taux de dissémination métastatique de 20 à 30 %.

3.2.1.8. Tumeurs chondro-osseuses

L'ostéosarcome extra-squelettique appartient à ce groupe, c'est une tumeur de l'adulte dont un certain nombre de cas se développent sur des tissus irradiés.

3.2.1.9. Tumeurs dont la différenciation est incertaine

Ici sont classées toutes les tumeurs qui ne possèdent pas de ligne de différenciation clairement démontrée, ou dont la contrepartie cellulaire normale n'est pas identifiée. On y trouve notamment le sarcome synovial, qui comporte une différenciation épithéliale, mais dont on sait qu'il ne dérive pas d'un élément synovial. Le sarcome à cellules claires, qui présente une différenciation probablement mélanocytaire, en fait également partie.

3.2.1.10. Tumeurs mésenchymateuses classées dans d'autres fascicules de l'OMS

Certaines d'entre elles posent au clinicien les mêmes problèmes diagnostiques et thérapeutiques que les tumeurs des tissus mous stricto sensu. Citons : le dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand, le fibroblastome à cellules géantes qui est une lésion apparentée que l'on rencontre surtout chez l'enfant, et le fibroxanthome atypique .Enfin, même si très peu d'entre elles se présentent comme des tumeurs des tissus mous, les tumeurs stromales gastro-intestinales (ou GIST) représentent probablement la plus grande révolution de ces dernières années dans le domaine des tumeurs mésenchymateuses **[18]**. Le tableau I est relatif à Classification des STM en fonction de la ligne de différenciation.

Tableau I : Classification histologique des sarcomes des tissus mous selon l'OMS **[4].**

Ligne de différenciation	*Tumeurs à malignité intermédiaire (rarement métastasiantes)*	*Tumeurs malignes*
Tumeurs adipeuses	Tumeur lipomateuse atypique–liposarcome bien différencié	Liposarcome dédifférencié Liposarcome myxoïde Liposarcome à cellules rondes Liposarcome pléomorphe Liposarcome mixte Liposarcome (sans autre spécification)
Tumeurs fibroblastiques–myofibroblastiques	Tumeur fibreuse solitaire–hémangiopéricytome	Fibrosarcome de type adulte Myxofibrosarcome Sarcome fibromyxoïde de faible grade et tumeur hyalinisante à cellules fusiformes Fibrosarcome épithélioïde sclérosant
	Tumeur myofibroblastique inflammatoire Sarcome myofibroblastique de faible grade Sarcome fibroblastique myxoinflammatoire Fibrosarcome infantile	
Tumeurs dites fibrohistiocytaires	Tumeur fibrohistiocytaire plexiforme Tumeur à cellules géantes des tissus mous	Sarcome indifférencié pléomorphe (« MFH pléo- morphe ») Sarcome indifférencié pléomorphe à cellules géantes (« MFH à cellules géantes ») Sarcome indifférencié pléomorphe inflammatoire (« MFH inflammatoire »)
Tumeurs du muscle lisse		Leiomyosarcome
Tumeurs péricytaires (périvasculaires)		Tumeur glomique maligne
Tumeurs du muscle strié		Rhabdomyosarcome embryonnaire (y compris à cellules fusiformes, botryoïde, anaplasique) Rhabdomyosarcome alvéolaire (y compris solide, anaplasique) Rhabdomyosarcome pléomorphe
Tumeurs vasculaires	Hémangioendothéliome rétiforme Angioendothéliome papillaire intralymphatique Hémangioendothéliome composite Sarcome de Kaposi	Hémangioendothéliome épithélioïde Angiosarcome
Tumeurs chondro-osseuses		Chondrosarcome mésenchymateux Ostéosarcome extrasquelettique
Tumeurs à différenciation incertaine	Histiocytofibrome angiomatoïde	Sarcome synovial Sarcome épithélioïde
	Tumeur fibromyxoïde ossifiante Tumeur mixte–myoépithéliome–parachordome	Sarcome alvéolaire des parties molles Sarcome à cellules claires des tissus mous PNET (Tumeur périphérique neuroectodermique)– Tumeur d'Ewing extrasquelettique Tumeur desmoplastique à cellules rondes Tumeur rhabdoïde extra-rénale Mésenchymome malin Tumeurs à différenciation périvasculaire épithélioïde (PECome) Sarcome intimal

3.2.2. L'immunohistochimie [4]

C'est l'outil quotidien du diagnostic anatomopathologique. Schématiquement, c'est un système de mise en évidence immunologique à trois étages : anticorps spécifique appliqué sur l'antigène, système de révélation et d'amplification fondé sur une association d'anticorps et de peroxydase, chromogène visualisant la réaction. Ces opérations sont maintenant réalisées par des automates, et font l'objet de contrôles d'assurance qualité. Les coupes se lisent sur un microscope classique. A titre d'exemple :

- la h-caldesmone est exprimée par le muscle lisse normal, les tumeurs musculaires lisses, les tumeurs glomiques, et souvent par les GIST. Elle est absente des rhabdomyosarcomes et des lésions des myofibroblastes ;
- la myogénine est spécifique des rhabdomyosarcomes, et plus de 90 % d'entre eux l'expriment.
- CD117 traduit par son expression une mutation de KIT, qui caractérise les GIST dans environ 95 % des cas. Mais de nombreux autres types de tumeurs sont susceptibles d'exprimer CD117.
- HHV8 désigne un anticorps dirigé contre l'antigène de latence de l'herpès virus 8. C'est un marqueur sensible et spécifique du sarcome de Kaposi, quelle qu'en soit la forme clinique, associée ou non au virus de l'immunodéficience acquise.
- MDM2 et CDK4 font partie des gènes impliqués dans les amplifications du chromosome 12 qui caractérisent les liposarcomes bien différenciés et dédifférenciés. Leur hyperexpression détectée par immunohistochimie distingue ces tumeurs respectivement des lipomes simples ou remaniés, et des sarcomes indifférenciés pléomorphes **[4,13]**. Le tableau II montre résume les principaux anticorps en fonction du type histologique.

Tableau II : Anticorps principaux en fonction du type de tumeur

Types de tumeurs	Anticorps principaux
Liposarcomes bien différenciés ou dédifférenciés	MDM2
	CDK4
Rhabdomyosarcomes	Myogénine
GIST	CD117
	CD34
	H-caldesmone
Angiosarcomes	CD31
	CD34
	HHV8
Sarcomes synoviaux	Cytokératines
	EMA
	CD34 (toujours négatif)
Sarcome épithélioïde	Cytokératines
	EMA
	CD34
Sarcome à cellules claires	PS100
	HHB 45
	Melan-A
Tumeur desmoplastique intra-abdominale à cellules rondes	Cytokératines
	EMA
	Desmine

3.2.3. Biologie moléculaire

La recherche d'anomalies moléculaires spécifiques est actuellement hautement recommandée du fait des implications diagnostiques, pronostiques et thérapeutiques potentielles et du différentiel entre le coût des thérapies et celles des techniques de biologie moléculaire. Toutefois, la biologie moléculaire bien qu'utile, voire indispensable dans certaines situations, ne constitue pas une alternative à l'histologie mais un complément **[20].**

Tableau III : Principales translocations réciproques identifiées dans les STM **[21].**

Tumeurs	Chromosomes	Gènes	Prévalence
Sarcome d'Ewing/PNET	t(11 ; 22) (q24 ; q12) t(21 ; 22) (q22 ; q12)	*EWSR1-FL1* *EWSR1-ERG*	85–95 % 5–10 %
Synovialosarcome	t(X ; 18) (p11 ; q11) t(X ; 18) (p11 ; q11)	*SS18-SSX1* *SS18-SSX2*	65 % 35 %
Liposarcome myxoïde	t(12 ; 16) (q13 ; p11)	*FUS-DDIT3*	95 %
Rhabdomyosarcome alvéolaire	t(2 ; 13) (q35 ; q14) t(1 ; 13) (p36 ; q14)	*PAX3-FOXO1A* *PAX7-FOXO1A*	60 %–80 % 10 %–20 %
Sarcome à cellules claires	t(12 ; 22) (q13 ; q12)	*EWSR1-ATF1*	> 90 %
Tumeur desmoplastique à petites cellules rondes	t(11 ; 22) (p13 ; q22)	*WT1-EWSR1*	> 90 %
Chondrosarcome myxoïde extra-squelettique	t(9 ; 22) (q22 ; q12) t(9 ; 17) (q22 ; q21)	*EWSR1-NR4A3* *TAF2N-NR4A3*	75 % 25 %
Histiocytome fibreux angiomatoïde	t(2 ; 22) (q34 ; q12)	*EWSR1-CREB1*	90 %
Dermatofibrosarcome de Darier-Ferrand	t(17 ; 22) (q22 ; q13)	*COL1A1-PDGFB*	> 90 %
Tumeur myofibroblastique inflammatoire	t(9 ; 19) (q23 ; q13)	*TPM4-ALK*	> 50 %
Sarcome du stroma endométrial De bas grade Indifférencié	 t(7 ; 17) (p15 ; q21) t(10 ; 17) q (22 ; p13)	 *JAZF1-SUZ1* *YWHAE-FAM22A/B*	 60 %
Sarcome alvéolaire des parties molles	t(X ; 17) (p11 ; q25)	*TEF3-ASPL*	

3.2.4. Grade histopronostique

Les sarcomes des tissus mous sont des tumeurs agressives et souvent métastasiantes. Le risque de métastase, ainsi que la survie globale, sont liés à la taille de la tumeur, à sa localisation, à sa profondeur, ainsi qu'au type histologique. Des systèmes de grading fondés sur des paramètres histologiques ont été décrits pour mieux distinguer les tumeurs de faible grade (de bon pronostic) des tumeurs de haut grade au pronostic défavorable. **[4]**

L'OMS dans son dernier fascicule en a retenu deux **[4,19]**:

- celui du National Cancer Institute (NCI), surtout utilisé aux États-Unis
- celui de la Fédération nationale des centres de lutte contre le cancer (FNCLCC) dont l'usage s'est généralisé en France comme en Europe

C'est sur ce deuxième système que nous insisterons. Les bases de ce système de grading, reposent sur trois paramètres définis au terme d'une analyse multivariée : différenciation, proportion de nécrose, et décompte des mitoses. Le grade doit être déterminé sur un matériel suffisamment représentatif, en tenant compte de l'hétérogénéité potentielle des tumeurs par un échantillonnage optimal. Il sera donc peu fiable sur des microbiopsies. Le grade est peu performant pour les tumeurs malignes des gaines nerveuses, ou les rhabdomyosarcomes.

De même, les tumeurs de l'enfant obéissent à d'autres paramètres et le grade de la FNCLCC doit être réservé aux sarcomes de l'adulte. Le tableau IV définit les paramètres dans le système de grading FNLCC.

Tableau IV : Les différents paramètres dans le système de grading de la FNLCC **[22].**

Différenciation tumorale	
Score 1	Sarcomes ressemblant à un tissu adulte normal (ex: liposarcome bien différencié)
Score 2	Sarcomes pour lesquels le diagnostic histologique est certain (ex : liposarcome myxoïde)
Score 3	Sarcomes embryonnaires, synovialosarcomes, sarcomes épithélioïdes, à cellules claires, alvéolaires des parties molles, sarcomes indifférenciés et sarcomes pour lesquels le type histologique est incertain
Index mitotique (surface du champ : 0,174 mm²)	
Score 1	0 à 9 mitoses pour 10 HPF (pour 10 champs à l'objectif X 40)
Score 2	10 à 19 mitoses pour 10 HPF
Score 3	Plus de 19 mitoses pour 10 HPF
Nécrose tumorale	
Score 0	Absence de nécrose
Score 1	<50 % de nécrose tumorale
Score 2	>50 % de nécrose tumorale
RESULTATS	
Grade I	Somme des scores = 2-3 (risque métastatique faible)
Grade II	Somme des scores = 4-5 (risque métastatique réel)
Grade III	Somme des scores = 6-8 (risque métastatique élevé)

3.3. Mode d'évolution [14]

3.3.1. Extension loco-régionale

La connaissance du mode d'extension locale des sarcomes des tissus mous est indispensable pour comprendre les principes qui régissent l'exérèse chirurgicale. Les sarcomes des tissus mous croissent par poussée centrifuge à l'encontre des tissus adjacents. Contrairement aux carcinomes, l'aspect macroscopique d'une tumeur primitive est rarement infiltrant, ce qui donne une fausse impression de bénignité. Cette poussée entraîne, en périphérie de la tumeur, une compression des tissus, d'où l'apparence d'une délimitation nette. La pseudocapsule est donc constituée de cellules tumorales densifiées. La tumeur est d'ailleurs habituellement clivable au niveau de cette stromaréaction (on parle d'énucléation). En périphérie de cette pseudocapsule, l'examen microscopique retrouve des éléments tumoraux. On comprend que l'énucléation simple en passant dans le plan de clivage naturel laisse en place des reliquats tumoraux microscopiques sources de récidives.

Des nodules satellites tumoraux peuvent migrer à distance de la tumeur primitive (skip métastases), surtout en cas de haut grade de malignité tumorale. Un autre mode de propagation locorégionale, indépendant du grade de malignité, est la migration des cellules tumorales le long de plans anatomiques de résistance, tels les fascias et aponévroses musculaires, les cloisons intermusculaires, les gaines vasculaires et nerveuses, le périoste, le trajet constitué par un drain chirurgical. Les barrières anatomiques ne sont que rarement et tardivement traversées ; elles déterminent des compartiments.

L'extension ganglionnaire est rare dans les sarcomes des tissus mous de l'adulte (inférieure à 5 %). L'incidence d'envahissement ganglionnaire est plus élevée pour certaines formes histologiques : sarcome épithélioïde, sarcome synovial, sarcomes à cellules claires, rhabdomyosarcome.

3.3.2. Métastases [16, 23, 24]

Les métastases se font par voie hématique quasi exclusive et sont principalement pulmonaires dans 70 % des cas. Environ 5 à 10 % des malades ont des métastases au moment du diagnostic ; et au total 50 à 60 % des malades présentant des métastases. Ces métastases surviennent le plus souvent dans les deux ans qui suivent le diagnostic, mais certaines tumeurs peuvent donner des métastases tardives. Les métastases par voie lymphatique sont rares d'emblée et habituellement tardives.

3.4. Diagnostic

Toute masse profonde (sous-aponévrotique), quel que soit sa taille, ou superficielle (sus-aponévrotique), de plus de 5 cm, doit faire suspecter le diagnostic de sarcome et justifier d'une imagerie avant tout geste **[22]**.

Circonstances de découverte des Sarcome des Tissus Mous (STM) des membres:

- le plus souvent devant des symptômes: tuméfaction palpable, douleurs.
- rarement fortuite sur une imagerie

3.4.1. Clinique

L'examen clinique se passe principalement en trois temps :

- Pendant l'interrogatoire, on recherche la durée présumée de l'évolution, l'augmentation récente du volume, l'existence de douleurs, la présence de syndrome d'aval (tel un œdème ou une phlébite et la présence de paresthésie en cas de tumeurs des gaines nerveuses).
- On recherche ensuite dans les antécédents la notion de traumatisme, d'intervention orthopédique et d'antécédents néoplasiques ainsi que les différents facteurs de risque.
- Enfin l'examen physique précise le site et la région anatomique ainsi que les aires ganglionnaires satellites et les trajets vasculo-nerveux. Il est essentiel pour montrer l'état de la peau, le volume tumoral, la consistance et la profondeur ainsi que la mobilité par rapport aux plans superficiel et profond.

3.4.2. Paraclinique

Les examens paracliniques ont un intérêt majeur bien que certains n'apportent pas beaucoup de renseignements. D'autres examens plus spécialisés sont indispensables pour le bilan et permettent d'orienter le diagnostic, d'étudier l'extension tumorale. En plus, ils ont un but thérapeutique et de surveillance.

Le seul élément déterminant du diagnostic reste la biopsie qui doit être réalisée dans tous les cas et doit consister en un geste indépendant de l'exérèse sauf pour les tumeurs superficielles de petite taille **[14,25].**

3.4.2.1. Imagerie des sarcomes des tissus mous [14]

Toute masse des tissus mous persistante doit avoir une imagerie adaptée avant un geste diagnostic ou thérapeutique (biopsie ou chirurgie). Toutefois, aucune méthode d'imagerie ne permet de différencier avec certitude les lésions bénignes des lésions malignes. Le rôle de l'imagerie est de suggérer une possible lésion maligne, de déterminer l'extension locale et à distance afin d'adapter la démarche thérapeutique et l'étendue du geste chirurgical, d'évaluer la réponse au traitement, et de détecter les récidives.

3.4.2.1.1. Clichés standards

Ils n'ont qu'un rôle limité. Ils sont néanmoins toujours réalisés pour : éliminer une tumeur osseuse primitive, identifier des calcifications, notamment des phlébolites fréquentes dans les angiomes et une réaction osseuse de voisinage.

3.4.2.1.2. Echographie

Son accessibilité et son coût peu élevé en font une indication idéale pour les tumeurs superficielles. Elle permet d'identifier une masse et de détecter une récidive **[26,27].**

Son analyse dynamique en mobilisant les muscles environnants précise la structure d'origine et les organes atteints par contiguïté. Elle précise une composante liquidienne. Et grâce à l'analyse doppler, elle permet de visualiser les rapports vasculaires de la lésion.

3.4.2.1.3. Tomodensitométrie (TDM)

Elle n'est utilisée dans le bilan local que si l'IRM n'est pas disponible ou contre indiquée, le contraste est très inférieur à celui obtenu en IRM. C'est une bonne technique d'étude du rétro péritoine ou ses performances égalent l'IRM **[28].**

3.4.2.1.4. L'imagerie par résonnance magnétique (IRM)

C'est l'examen indispensable dans le bilan pré-thérapeutique et dans le suivi des syndromes tumoraux des parties molles **[29]**. C'est aussi la méthode principale, du fait de son contraste élevé et de la possibilité d'acquisition dans plusieurs plans sans déplacer le patient **[16,30].**

L'injection intraveineuse du produit de contraste à effet paramagnétique, donne une idée précise sur la dynamique tumorale.

Le protocole comprend d'habitude des images pondérées T1 et T2 avec des études dans des plans orthogonaux. Les performances de l'IRM pour différencier un processus bénin de malin sont relativement médiocres.

Les critères (forme, taille, limite tumorale) n'ont pas d'intérêt pour caractériser une lésion et ont une valeur prédictive positive de malignité assez faible de l'ordre de 60 % **[31]**. En fait, c'est l'analyse des paramètres combinés que l'on va utiliser comme ; une taille tumorale supérieure ou égale à 6 cm, d'une masse hétérogène souvent bien limité de signal faible en imagerie pondérée T1, intense en imagerie T2, et qui augmente son signal après injection de produit de contraste, qui peut envahir les structures vasculaires, nerveuses et les os **[32]**. Un œdème péritumoral est fréquemment rencontré **[33]** mais moins intense que dans certaines lésions inflammatoires. On note également la nécrose tumorale.

L'IRM a un intérêt majeur dans la description anatomique de la lésion et dans sa prédiction d'opérabilité, le compte rendu doit permettre de retrouver, en cas de sarcome, les éléments de pronostic en dehors du grade histologique que sont :

- la dimension de la tumeur
- sa topographie superficielle ou profonde par rapport à l'aponévrose musculaire superficielle.
- la présence ou non de nécrose tumorale.

Elle précise également, l'opérabilité de la lésion en notant les rapports avec les organes critiques en particuliers les axes vasculo-nerveux, un contact ou envahissement osseux et le caractère multifocal ou non de la tumeur en particulier l'existence ou non d'une dissémination le long d'une aponévrose.

Au niveau de la ceinture pelvienne, il peut également reconnaître le mode d'extension habituelle des sarcomes vers le pelvis au travers de l'échancrure sciatique, du trou obturateur ou du canal inguinal.

3.4.2.2. Examen histologique : La biopsie [19,34]

C'est le dernier examen complémentaire et le seul qui permet de poser le diagnostic exact et de fixer la conduite thérapeutique. La biopsie est indispensable dans la majorité des cas pour les raisons suivantes:

- confirmer qu'il s'agit bien d'une tumeur conjonctive
- savoir s'il s'agit d'une tumeur bénigne ou maligne
- définir d'emblée le type de chirurgie qui doit être réalisé.
- discuter un traitement néoadjuvant

La biopsie a ses règles et toute erreur peut s'avérer catastrophique en cas de malignité de la tumeur ; amputation au lieu d'une chirurgie conservatrice, retentissement dramatique sur le pronostic vital. Un bilan complet doit être effectué avant de pratiquer la biopsie et de préférence doit être faite par le chirurgien qui réalisera l'exérèse définitive. On lui décrit trois techniques :

3.4.2.2.1. La biopsie à l'aiguille [14]

Consiste à prélever une carotte de tissu de l'ordre de 1/10 mm, elle a l'avantage pour le patient d'être faite sous anesthésie locale et en ambulatoire pour les tumeurs palpables et superficielles, mais elle peut être aussi réalisée pour les tumeurs profondes et d'abord chirurgical difficile, grâce au repérage radiographique. On admet un taux de réussite d'environ 90 % .En cas d'échec, la biopsie ouverte est nécessaire.

3.4.2.2.2. La biopsie chirurgicale

C'est la technique standard, elle a l'avantage de fournir du tissu en abondance. Elle obéit aux règles de chirurgie carcinologique.

- sous garrot après surélévation du membre sans utilisation d'une bande d'Esmarch.
- l'incision doit être longitudinale dans l'axe du membre.
- l'abord doit être direct sans décollements des lambeaux, sans exposer les structures neurovasculaires.
- l'hémostase doit être parfaite et la fermeture étanche.
- la position du drain doit être dans l'axe de l'incision et il faudra réséquer son trajet lors de la résection finale.
- il faut être certain de la qualité du prélèvement qui doit être représentatif de la tumeur.
- il faut éviter les zones de nécrose et biopsier en périphérie de préférence.
- adresser le prélèvement en urgence.

3.4.2.2.3. La biopsie exérèse

Elle constitue un danger, car il existe un risque important de laisser du tissu tumoral résiduel en cas de tumeur maligne. Elle est donc à réserver aux petites lésions (< 3cm) plutôt superficielles. Les marges doivent donc être larges d'emblée.

3.4.3. Bilan d'extension

3.4.3.1. Bilan d'extension locorégionale

- Radiographie standard à la recherche d'un envahissement osseux
- Scintigraphie osseuse
- Artériographie précisant les rapports vasculaire de la tumeur
- Échographie-Doppler des parties molles
- TDM, IRM pour mieux préciser les rapports de la tumeur

3.4.3.2. Bilan d'extension à distance et de surveillance :

- Radiographie pulmonaire permet d'objectiver des métastases pulmonaire
- Échographie abdominale à la recherche de métastases hépatiques
- TDM abdomino-pelvienne (métastases pulmonaires, hépatiques, cérébrales…)
- IRM

Ainsi au terme de ce bilan, la tumeur peut être classée en différents stades anatomo-cliniques.

3.4.4. Systèmes de stadification [35,36]

La combinaison des différents facteurs pronostiques a conduit à décrire des systèmes de stadification anatomo-cliniques qui permettent de définir des groupes de malades à pronostic identique. Les deux les plus connues sont :

- le système de l'Américain Joint Committee (AJC) et UICC
- le système chirurgical d'Enneking

3.4.4.1. Système de stadification de l'American Joint Committee (AJC) et UICC, modifié en 1997

Il prend en compte la taille et l'extension de la tumeur primitive (T), l'envahissement des ganglions lymphatiques régionaux (N), la présence de métastases (M) et le grade du sarcome (G). Le tableau V résume cette classification.

Tableau V : Classification de l'American Joint Committee (AJC) et UICC, modifiée en 1997.

TX	Tumeur primitive non évaluable
T0	Tumeur primitive non retrouvée
T1	**Tumeur <5 cm dans son plus grand diamètre**
T1a	Tumeur superficielle
T1b	Tumeur profonde
T2	**Tumeur ≥ 5 cm dans son plus grand diamètre**
T2a	Tumeur superficielle, qui respecte le fascia superficiel
T2b	Tumeur profonde, qui atteint le fascia superficiel ou s'étend au-delà
N0	Absence de ganglion envahi
N1	Envahissement ganglionnaire
M0	Absence de métastase
M1	Métastase(s) à distance

G : Grade histologique :

Grade 1	Grade 2	Grade 3
Somme des scores : 2–3	Somme des scores : 4–5	Somme des scores : 6–8

Tableau VI : Groupement par stades de l'AJC **[37]**

Stade IA	T1a T1b	N0 N0	M0 M0	G1, GX G1, GX
Stade IB	T2a T2b	N0 N0	M0 M0	G1, GX G1, GX
Stade IIA	T1a T1b	N0 N0	M0 M0	G2, G3 G2, G3
Stade IIB	T2a T2b	N0 N0	M0 M0	G2 G2
Stade III	T2a T2b tout T	N0 N0 N1	M0 M0 M0	G3 G3 tout G
Stade IV	tout T	tout N	M1	tout G

Ce système à l'avantage d'être applicable à tous les sarcomes des tissus mous quelle que soit leur localisation. En outre, s'il tient compte du caractère superficiel ou profond de la tumeur, il ne considère l'envahissement osseux et / ou vasculo-nerveux qui constitue en pratique un critère important du pronostic.

3.4.4.2. Système chirurgical de ENNEKING [38] :

Il prend en compte :

- la localisation anatomique de la tumeur :
  - T1 : intra compartimentale
  - T2 : extra compartimentale
- deux grades : G1 et G2

Il définit trois stades :

- stade I : sarcomes de bas grade sans métastases
- stade II : sacomes de haut grade sans métastases
- stade III : métastases quelques soit le grade.

Chaque stade est subdivisé en fonction de la présentation de la tumeur (T1 ou T2) :

- A : intra compartimentale
- B : extra compartimentale

Ce système à l'avantage d'insister sur le caractère intra ou extra compartimental et est donc bien adapté pour une décision chirurgicale. Il ne s'applique cependant qu'aux membres et ne tient pas compte ni de la taille, ni de la profondeur de la tumeur.

3.4.5. Facteurs pronostiques

Sur le plan pronostic, il convient de distinguer clairement les récidives locales des métastases car leurs facteurs favorisants sont différents.

3.4.5.1. Facteurs de récidive locale

La qualité de l'exérèse chirurgicale constitue le principal facteur de récidive locale **[39, 40, 41,42]**. Le taux de récidive locale dépend du type d'exérèse chirurgicale effectuée, avec des taux de récidive de l'ordre de 40 à 100 % en cas d'énucléation et de 10 à 20 % en cas de compartimentectomie **[43].**

D'autres facteurs de récidive locale ont été rapportés : grade histopronostique élevé, absence de radiothérapie adjuvante **[44].**

3.4.5.2. Facteurs de métastases et de survie globale [14]

- Grade histologique : représente le facteur le plus important pour évaluer les risques de métastases et de décès.
- Facteurs cliniques :
    - Profondeur de la tumeur (localisation en dessous du fascia superficiel)
    - Taille de la tumeur (plus de 5 ou 10 cm de diamètre)

La combinaison du grade histologique, de la profondeur et de la taille de la tumeur permet de définir des groupes de malades de pronostic différent. Ainsi les tumeurs superficielles de grade II ont le même bon pronostic que l'ensemble des tumeurs de grade I.

3.5. Stratégie thérapeutique

La conduite thérapeutique nécessite la coordination d'une équipe pluridisciplinaire qui conjugue les compétences du radiologue, pathologiste, chirurgien, chimiothérapeute, radiothérapeute, psychologue pour analyser et discuter la conduite thérapeutique à tenir et informer le patient en toute transparence. La figure 1 propose une démarche devant une tumeur des parties molles suspecte.

3.5.1. Buts du traitement

- Contrôle local de la maladie,
- Prévention de la dissémination de la maladie,
- Préservation si possible d'une fonction acceptable.

3.5.2. Moyens et indications thérapeutiques

3.5.2.1. Chirurgie des STM des membres [22]

3.5.2.1.1. Préambule

Le plan personnalisé de soins (PPS) doit être établi en RCP. Cette discussion ne pourra être pertinente qu'en s'appuyant sur un bilan clinique, radiologique et histologique (microbiopsie préopératoire) complet et adapté. Le premier geste chirurgical conditionne le contrôle tumoral local.

La classification de l'Union internationale contre le cancer prévoit trois catégories d'exérèse **[3]** :

- R0 : résection in sano ;
- R1 : résidu microscopique ;
- R2 : résidu macroscopique.

L'objectif chirurgical est double : Obtenir une exérèse monobloc R0 et éviter toute effraction tumorale et privilégier un traitement à visée conservatrice de l'anatomie et de la fonction.

Pour atteindre ce double objectif, une prise en charge chirurgicale multidisciplinaire doit être nécessaire. Des gestes de chirurgies plastiques et /ou vasculaires voire ostéoarticulaires doivent pouvoir être réalisés. La présence dans l'équipe chirurgicale d'un chirurgien plasticien, vasculaire et orthopédique est fortement recommandée.

La discussion préliminaire est indispensable :

- pour évaluer le rapport bénéfice/risque (qualité de l'exérèse/séquelles fonctionnelles) de l'intervention prévue ;
- pour planifier en préopératoire la nécessité :
    - d'une exérèse R0
    - d'une chirurgie plastique reconstructrice (envahissement musculocutané important, sarcome en terrain irradié)
    - d'une chirurgie vasculaire reconstructrice
    - d'une chirurgie ostéoarticulaire
    - d'un sacrifice d'un gros tronc nerveux afin d'en prévenir le patient

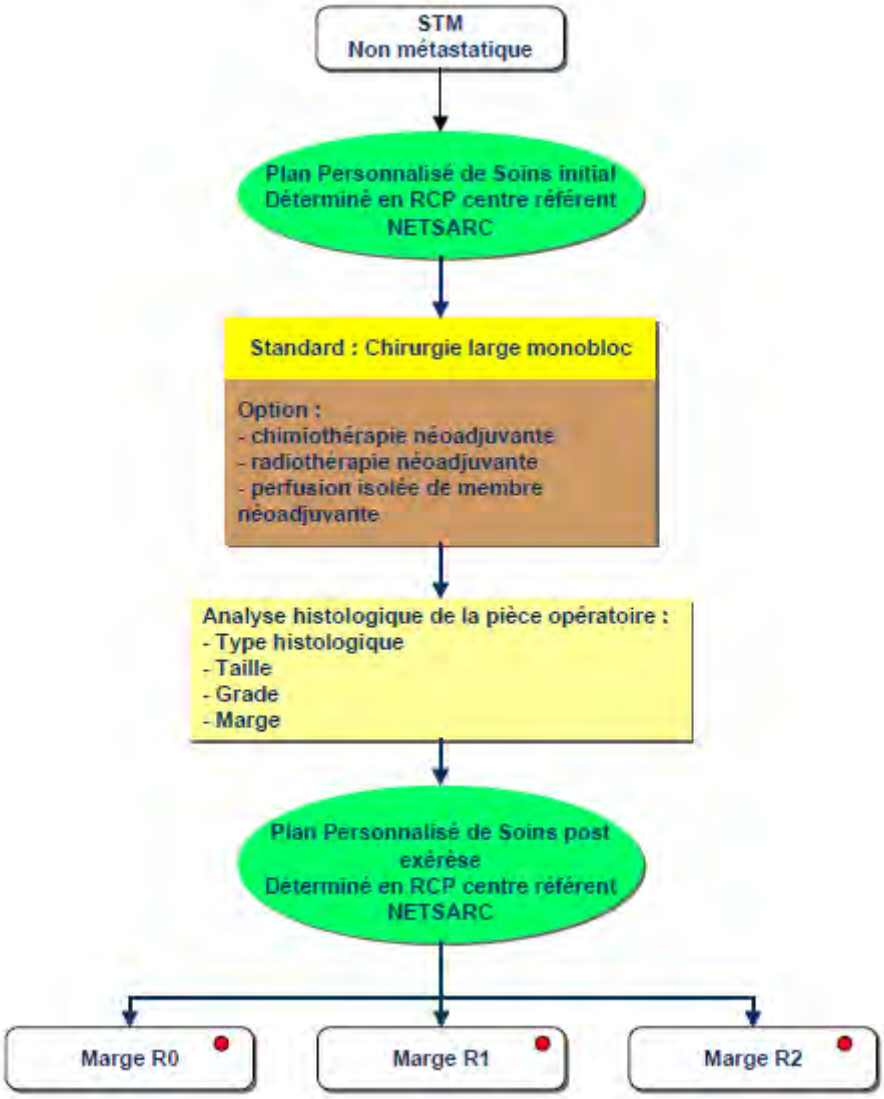
Un traitement néoadjuvant peut être discuté en RCP notamment :

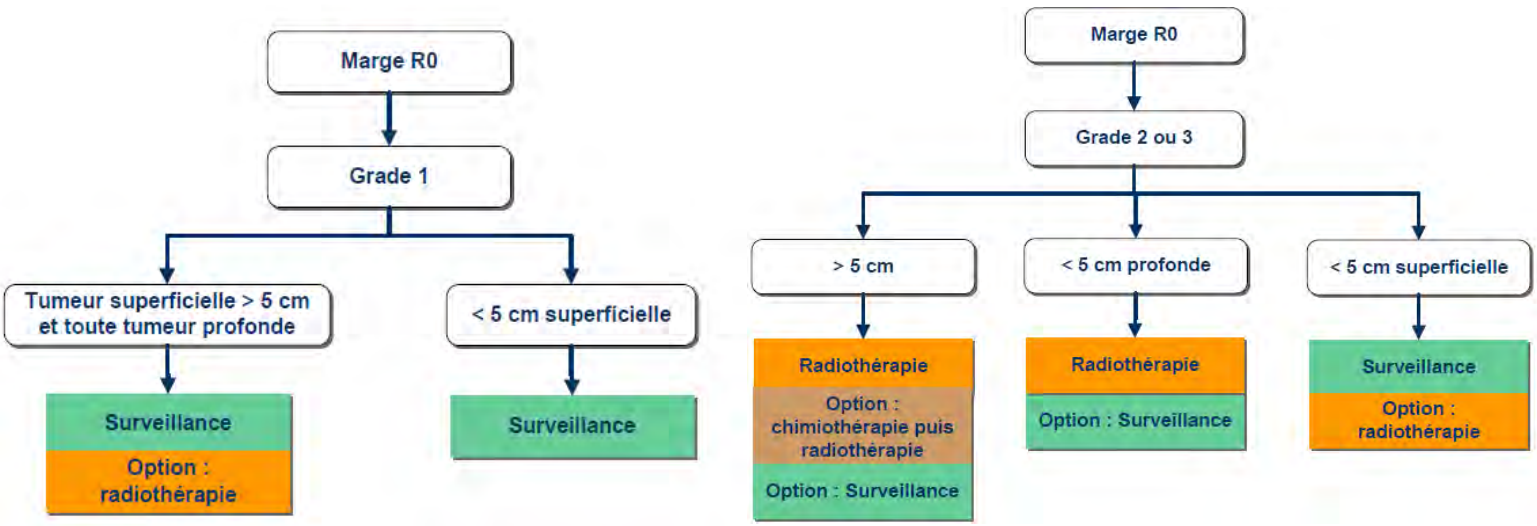
- En cas de tumeur rapidement évolutive ;
- et/ou de chirurgie potentiellement mutilante (du fait du volume tumoral ou de la topographie) ;
- ou de tumeur dont l'exérèse risque d'être macroscopiquement incomplète (R2).

Le choix du traitement néoadjuvant est fonction du type histologique, du grade, de la topographie tumorale, de l'âge et des comorbidités. Selon les cas peuvent se discuter (éventuellement de façon séquentielle) :

- une radiothérapie,
- une chimiothérapie systémique,
- une chimiothérapie locorégionale (perfusion de membre isolé en circulation extracorporelle).

3.5.2.1.2. Chirurgie des STM non métastatiques [22]





Le traitement standard des STM localisés consiste en une exérèse chirurgicale large R0 ; c'est-à-dire avec une marge de tissu sain sur toute sa surface.

L'exérèse large consiste à emporter 1 à 2 cm de tissu sain (muscle strié) et/ou une barrière anatomique (aponévrose, adventice, périoste, épinèvre).

Il n'y a pas d'indication à un curage ganglionnaire régional de principe.

Types d'exérèses (d'après Enneking & al. (1983) et Campanacci) :

- **Exérèse intralésionnelle (I)** : lésion "énucléée",
- **Exérèse Marginale (M)** : lésion enlevée en bloc mais seulement recouverte de sa pseudocapsule, sans réelle marge de tissu sain périlésionnel.
- **Exérèse Large (L)** : lésion enlevée en bloc et enveloppée de façon uniforme d'une couche de tissu sain (en cas de tumeur superficielle, sous-cutanée : l'exérèse comporte le fascia profond).
- **Exérèse Radicale (R)** : lésion enlevée en bloc au sein de son compartiment anatomique d'origine limité par ses enveloppes naturelles (en cas de tumeur superficielle, sous-cutanée: l'exérèse emporte le fascia profond).

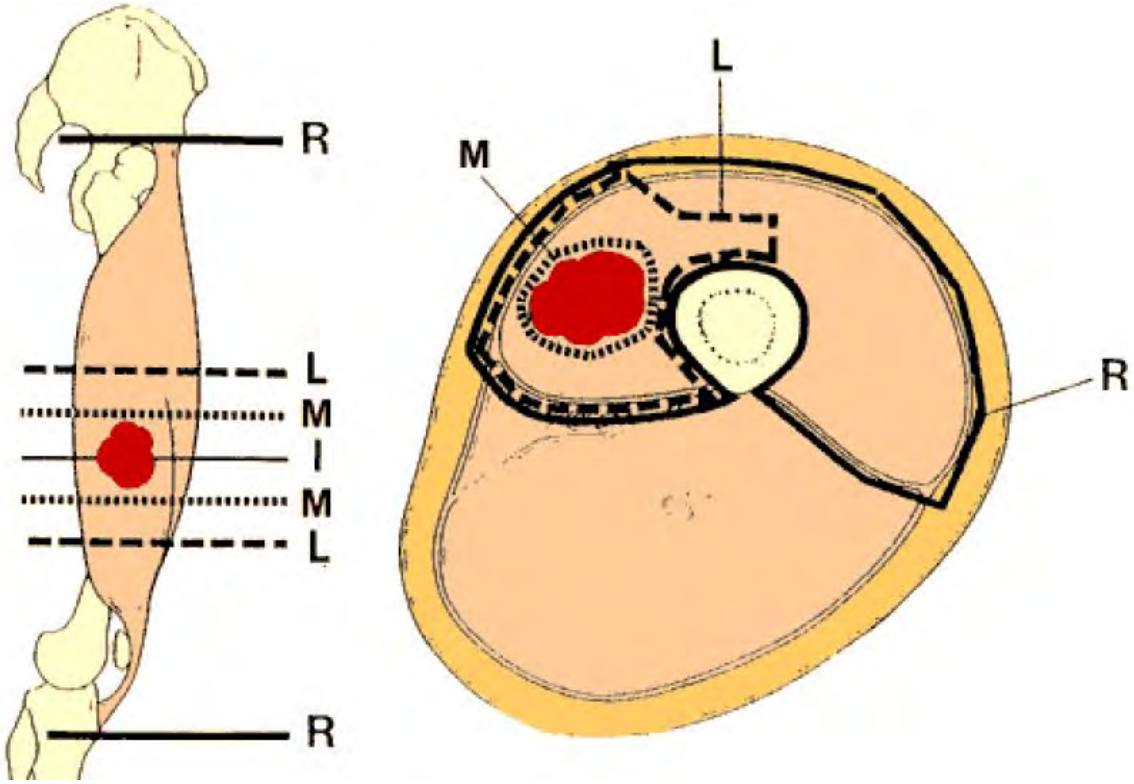


Figure 13 : Types d'exérèses (d'après Enneking & al. (1983) et Campanacci) **[22].**

Plusieurs règles doivent être impérativement respectées [22] :

- **La voie d'abord doit emporter le trajet de biopsie et se faire dans le sens des fibres musculaires sous-jacentes (sauf au niveau des plis de flexion)** : c'est-à-dire dans l'axe des membres sauf au niveau de la fesse (dans le sens des fibres du grand fessier). Elle doit également être si possible étendue à toute l'aire de décollement chirurgical. L'espace de décollement peut être marqué par des clips et l'hémostase doit être rigoureuse.
- **La tumeur doit être emportée EN MONOBLOC (SANS EFFRACTION TUMORALE).** L'objectif est de ne pas voir la tumeur au cours de la dissection.
- Les drainages sont systématiquement placés dans l'axe et à proximité de la cicatrice afin de pouvoir être repris facilement en cas de récidive et de limiter les champs d'irradiation postopératoire.
- En cas envahissement musculocutané important, de sarcome en terrain irradié il faut discuter la mise en place d'un lambeau musculocutané de couverture :
  - Il peut s'agir de lambeaux pédiculés ou de lambeaux libres ;
  - Le prélèvement du lambeau doit être effectué avec une instrumentation différente de celle de l'exérèse en séparant les champs s'il s'agit d'un lambeau libre.
- La pièce opératoire doit être adressée en anatomopathologie le plus rapidement possible (idéalement inférieur à 15 minutes pour permettre la congélation de fragment tissulaire pour la biologie moléculaire) :
  - à l'état frais ;
  - entière ;
  - non ouverte ;
  - orientée (le mieux est de faire un schéma)
- Le Compte Rendu Opératoire doit décrire la topographie de la tumeur, les facteurs limitants de l'exérèse (vaisseaux, nerfs, os), préciser les muscles réséqués et doit impérativement :
  - préciser si la tumeur a été vue ou non,
  - préciser s'il y a eu une effraction tumorale, risque majeur de récidive locale,
  - informer, le cas échéant, sur la présence de résidus tumoraux laissés en place (exérèse R2). Il faut alors les repérer par la pose de clips spécifiques,
  - la réalisation de photographie peropératoire peut être utile

3.5.2.1.3. Indications de reprise en cas d'exérèse non R0 [22] :

En cas d'exérèse non R0, une réintervention doit être systématiquement discutée dans une RCP. Cette discussion nécessite d'avoir :

- le compte-rendu opératoire
- le compte rendu anatomopathologique
- l'imagerie préopératoire (IRM)
- Si une reprise d'exérèse est envisagée, il est préférable d'attendre la cicatrisation de l'intervention précédente pour éviter de mettre en contact l'ancien site d'exérèse et le nouveau. La cicatrice précédente et les orifices de drainage doivent être réséqués.

En cas d'exérèse R1 :

L'indication est fonction des possibilités d'obtention de marges satisfaisantes avec une morbidité acceptable et du type histologique

En cas d'exérèse R2 ou d'effraction tumorale :

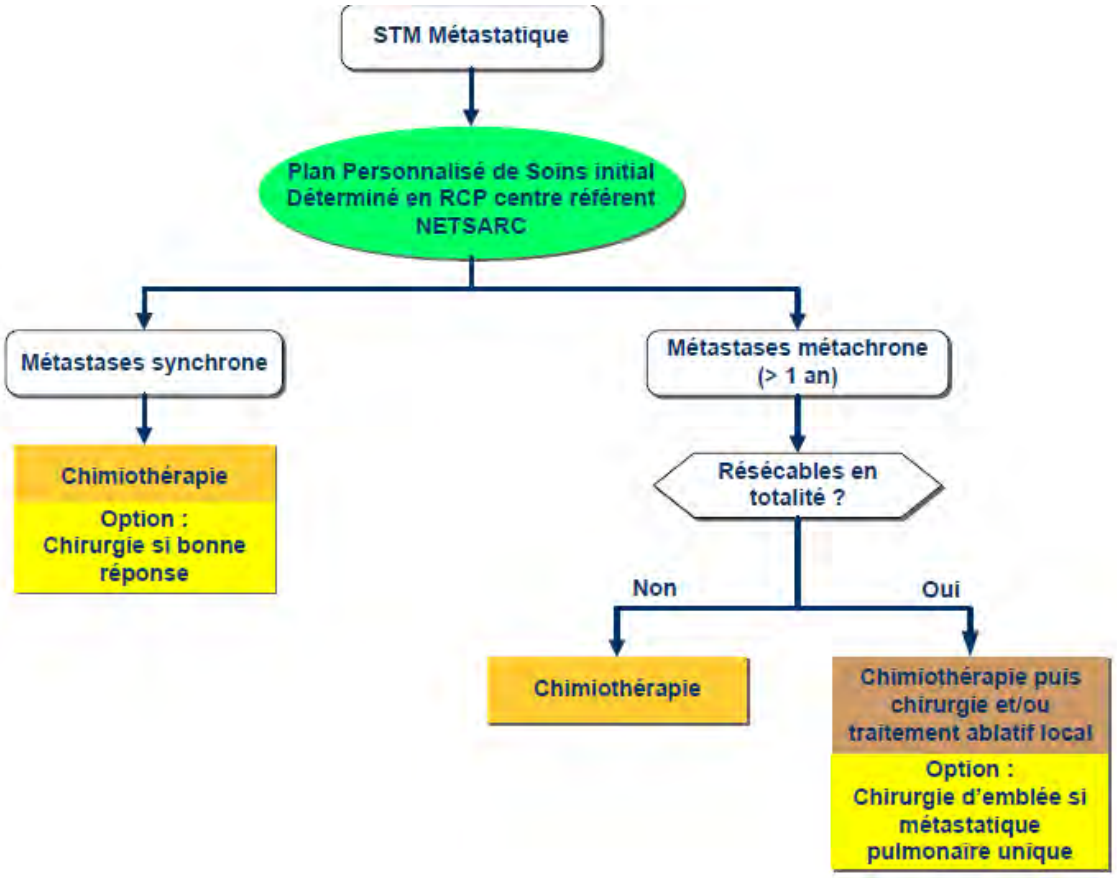
- Une réintervention doit être privilégiée
- Une IRM post opératoire doit être réalisée pour visualiser le/les résidus tumoral (aux).
- Un traitement préopératoire (chimiothérapie, perfusion de membre isolée, radiothérapie) peut se discuter.

3.5.2.1.4. Les récidives locales isolées [22]

Le plan de traitement standard chirurgical des récidives locales est identique à celui de la prise en charge initiale.

Le traitement standard des récidives locales non métastatiques consiste en une exérèse chirurgicale large R0.

3.5.2.1.5. Chirurgie des STM métastatiques [22]



Métastases synchrones :

Le traitement standard d'une maladie métastatique synchrone au diagnostic est une chimiothérapie. Dans certains cas, une exérèse chirurgicale peut néanmoins se discuter en RCP.

Métastases métachrones :

- En cas de métastases pulmonaires métachrones résécables en totalité, sans lésions extra-pulmonaires associées, l'exérèse chirurgicale est le standard.
- En cas de métastases extrapulmonaires, la chimiothérapie est le standard. L'exérèse chirurgicale peut être, dans des cas bien sélectionnés, une option en cas de bonne réponse à la chimiothérapie.

3.5.2.1.6. Reconstructions

Le développement récent de l'utilisation de lambeaux de reconstruction permet d'éviter des indications d'amputation sur les tumeurs localement évoluées ou les récidives, en particulier en territoire irradié. Ils permettent au chirurgien oncologue d'effectuer d'emblée l'exérèse optimale tout en évitant des retards de cicatrisation source de délai pour une irradiation postopératoire lorsqu'elle est nécessaire **[9]**.

L'apport du lambeau évite des décollements cutanés excessifs qui sont le site potentiel de récidive locale et permet l'exérèse de cicatrices initiales inadaptées en particulier perpendiculaires à l'axe du membre ou à la suite de plastie en Z. L'apport de tissu sain sur ces sites d'exérèse étendus permet une cicatrisation rapide en évitant une fermeture sous tension ou un espace mort qui sont sources de désunions cutanées et qui retardent l'irradiation postopératoire si elle est nécessaire. Les lambeaux permettent des exérèses en territoire irradié. Les récidives en territoire irradié nécessitent l'apport de tissus bien vascularisés pour éviter le risque de désunion de la cicatrice en particulier lorsqu'elles exposent des axes vasculaires majeurs ou des pontages.

Le prélèvement du lambeau doit être effectué avec une instrumentation différente de celle de l'exérèse en séparant les champs s'il s'agit d'un lambeau libre.

Par rapport aux lambeaux pédiculés sur leur axe vasculaire, l'utilisation de lambeaux libres, apporte plusieurs avantages qui doivent être discutés au moment du choix de la technique de couverture. Les lambeaux libres permettent de ne pas aggraver la fonction d'un membre déjà altérée par l'exérèse chirurgicale. Ils évitent de mettre en contact le site d'exérèse et le site de prélèvement. Par ailleurs, cela évite de devoir reprendre les deux en même temps en cas de récidive **[14].**

3.5.2.2. Radiothérapie des STM des membres [22]

Toute indication de radiothérapie doit être discutée en RCP.

Une radiothérapie post-opératoire devra être systématiquement discutée en présence d'un ou de plusieurs des critères suivants :

- Tumeur de grade 2 ou 3
- Taille supérieure ou égale à 5 cm
- Tumeur profonde
- En cas de reprise chirurgicale pour exérèse initiale non R0.

La radiothérapie permet de diminuer significativement le risque de récidive locale mais n'a pas d'impact sur la survie globale. En cas d'exérèse R2, la reprise chirurgicale doit toujours être privilégiée. Si elle n'est pas possible, la radiothérapie devra être réalisée avec un boost sur le résidu tumoral. A l'heure actuelle, il n'y a pas d'indication de radio-chimiothérapie concomitante, hors essai.

Dans certains cas, la radiothérapie peut être réalisée en pré-opératoire (par exemple, tumeurs volumineuses avec risque de chirurgie R1 et mutilante, …)

Idéalement, la radiothérapie doit être réalisée dans les huit semaines suivant la chirurgie. Après un délai supérieur à trois mois, il sera nécessaire de discuter en réunion pluridisciplinaire la réalisation d'une nouvelle imagerie (afin d'éliminer une rechute locale précoce) mais également du maintien de l'indication de radiothérapie.

La radiothérapie doit systématiquement être une radiothérapie conformationnelle, au besoin avec modulation d'intensité.

Il faudra être vigilant à ce que l'irradiation du membre ne soit pas circonférentielle (risque de syndrome des loges). L'os doit au maximum être épargné (risque de fracture).

La dose est délivrée en fractionnement classique (5 fractions hebdomadaires de 1,8 à 2 Gy par jour, tous les faisceaux étant délivrés le même jour) :

- Exérèse R0 : 50 Gy dans l'ensemble du volume irradié
- Exérèse R1 : 50 Gy dans l'ensemble du volume irradié + boost sur lit tumoral de 4 à 10 Gy (dose totale 54- 60 Gy)
- Exérèse R2 : 50 Gy dans l'ensemble du volume irradié + boost sur lit tumoral de 10 à 16 Gy (dose totale 60- 66 Gy)

Radiothérapie pré-opératoire : entre 45 et 54 Gy (adapter au cas par cas) .

Radiothérapie exclusive : entre 60 et 66 Gy.

Le boost pourra éventuellement être réalisé en curiethérapie.

Les traitements hypofractionnés sont exclusivement utilisés dans une intention palliative.

3.5.2.3. Chimiothérapie des STM des membres [45]

Les deux cytostatiques les plus efficaces sont la doxorubicine et l'Ifosfamide. D'autres sont également efficaces mais à moindre degré : dacarbazine en premier lieu, cyclophosphamide, cisplatine.

De nombreuses combinaisons ont été réalisées autour de la doxorubicine dont l'efficacité par rapport à l'emploi de la doxorubicine seule reste controversée.

On distingue 3 types de chimiothérapie :

- ***chimiothérapie palliative*** administrée pour les tumeurs métastatiques, ou localement très évoluées dans le but d'entrainer une régression transitoire, sans espoir de guérison.
- ***chimiothérapie adjuvante*** administrée après que le contrôle local de la tumeur primitive soit acquis
- ***chimiothérapie néoadjuvante*** dite aussi d'induction ;administrée en première intention avant la chirurgie pour une tumeur localement évoluée, dans le but de faire diminuer le volume tumoral et de pouvoir réaliser une traitement local conservateur. Elle permet aussi une évaluation de l'efficacité de la chimiothérapie.

3.5.2.4. Nouvelles approches [46] :

- **Perfusion isolée du membre**

Il s'agit d'une perfusion isolée du membre atteint, délivrant en intra-artériel et dans des conditions d'hyperthermie : du tumor necrosis factor (TNF) à très forte dose (10 fois la dose létale chez l'homme en IV) et du melphalan. Cette technique réduit l'indication de l'amputation dans 75 % des cas mais ne modifie pas la survie des patients.

- **la chimiohyperthermie**

L'élévation thermique favorise la pénétration intracellulaire des agents antimitotiques. On associe une chimiothérapie (doxorubicine, étoposide et ifosfamide) complète à l'hyperthermie (1 heure à 42° c en J1 et J4).

- **la thérapie génique**

Une piste actuellement explorée est la réintroduction du gène P53 sauvage dans un certain nombre de lignées cellulaires présentant une mutation de ce gène. La néovascularisation tumorale pourrait également représenter une cible potentielle pour des études de thérapie génique ou de facteurs anti-angiogéniques dans les STM.

3.5.3. Complications post thérapeutiques

L'avènement des traitements combinés a augmenté les taux de complications.

On peut distinguer les complications aigues (hématome, lymphocèle, œdème, infection, nécrose cutanée, désunion cicatricielle, retard de cicatrisation) et les complications tardives (lymphodème, fibrose radique, infection tardive, fracture pathologique, douleur) qui ont un impact essentiellement sur la qualité de vie et, pour les sarcomes des extrémités, sur le caractère fonctionnel du membre.

3.5.4. Surveillance [22]

Cette surveillance est essentielle pour, d'une part détecter les rechutes possibles locales ou générales de manière précoce pour un rattrapage thérapeutique efficace, ainsi que d'évaluer les séquelles thérapeutiques pouvant mettre en question l'avenir fonctionnel voire vital des patients, de même que la possibilité de survenue d'autres cancers.

En cas de tumeur de gradre 1 :

SURVEILLANCE	1ère et 2ème année	3ème à 5ème année	5ème à 10ème année
Examen clinique	6 mois	6 mois	12 mois
Rx ou TDM thorax	6 mois	6 mois	12 mois
Option IRM membre	6 mois	6 mois	12 mois

En cas de tumeur de gradre 2 ou3 :

SURVEILLANCE	1ère et 2ème année	3ème à 5ème année	5ème à 10ème année
Examen clinique	4 mois	6 mois	12 mois
TDM thorax (TDM TAP pour sarcome myxoïde, alvéolaire, cellules claires, épithélioïdes, synovialosarcome)	4 mois	6 mois	12 mois
Option IRM membre	4 mois	6 mois	12 mois

Rapport-gratuit.com
LE NUMERO 1 MONDIAL DU MÉMOIRES

DEUXIEME PARTIE:

NOTRE TRAVAIL

PATIENTS ET METHODE

1. Cadre d'étude

Cette étude a été réalisée à l'Institut Joliot Curie. C'est un centre sous régional de référence de prise en charge des cancers situé dans l'hôpital Aristide Le Dantec du centre hospitalier universitaire de Dakar. Il a une triple vocation :

- la prise en charge pluridisciplinaire des cancers ;
- la formation ;
- la recherche.

Il comprend une unité de chirurgie, une unité de radiothérapie et une unité de chimiothérapie. Le personnel médical est composé de 4 chirurgiens, 2 radiothérapeutes, 2 chimiothérapeutes et un spécialiste en soins palliatifs.

Le personnel paramédical est composé essentiellement de 4 infirmiers diplômés d'état, 5 infirmiers brevetés, 3 aides infirmiers, 2 instrumentistes, 6 garçons de salle, 4 manipulateurs de radiothérapie et 2 physiciens**.**

Les infrastructures sont constituées d'une unité d'hospitalisation avec 25 lits, de deux salles d'opération, d'une unité de radiothérapie avec une bombe au cobalt et d'une unité de chimiothérapie.

2. Patients

2.1. Critères d'inclusion

Ont été inclus dans cette étude les patients opérés pour tumeurs des parties molles localisées au niveau des membres supérieurs et inférieurs respectant les conditions suivantes :

- patient hospitalisé ou venu consulter à l'institut du cancer, pendant la période d'étude ;
- histologie est en faveur d'un sarcome ;
- patient âgé de plus de 15 ans ;
- patient ayant donné son consentement éclairé pour participer à l'étude.

2.2. Critères de non inclusion

N'ont pas été inclus dans notre étude :

- les sarcomes des tissus mous ne siégeant pas aux membres
- les cas de sarcomes liés au VIH
- les cas de sarcomes méningés.
- les sarcomes osseux
- les patients avec un âge inférieur ou égal 15 ans
- les sarcomes des tissus mous des membres non opérés.

3. Méthodes

3.1. Type d'étude

Nous avons réalisé une étude prospective descriptive monocentrique sur une période de 3 ans allant du 1er janvier 2014 au 31 Décembre 2016.

3.2. Recueil des données

Seize (16) patients entrant dans les critères d'inclusion ont été retenus. Nous avons recueilli le profil épidémiologique, les critères diagnostiques et pronostiques, la stratégie thérapeutique à l'aide d'une fiche d'exploitation préalablement établie pour le recueil des données. Les principaux critères de jugements ont été : la conservation du membre, la qualité des marges d'exérèses, la survie sans récidive et la survie sans métastase. Les patients ont été revus à 1 mois, 6 mois ,1 an, et 2 ans.

Le bilan pré thérapeutique a comporté une anamnèse, un examen physique, un examen anatomopathologique, un examen radiologique pour le bilan locorégional et pour le bilan d'extension à distance.

3.3. Traitement des données

À l'issue du recueil de l'information, la saisie et l'exploitation des données ont été réalisées à l'aide du logiciel Sphinx Plus [2] (V5).

RESULTATS

1. Aspects épidémiologiques

1.1. Fréquence

Durant notre période d'étude, nous avons enregistré 26 cas de sarcomes des tissus mous des membres, soit une moyenne de 8,6 cas par an. Ont été opérés 16 patients soit 61,5 % des cas.

1.2. Age

L'âge moyen des patients était de 35 ans avec des extrêmes de 17 et 60 ans. La tranche d'âge [31-50] ans était la plus représentée soit 56,2 % des cas.

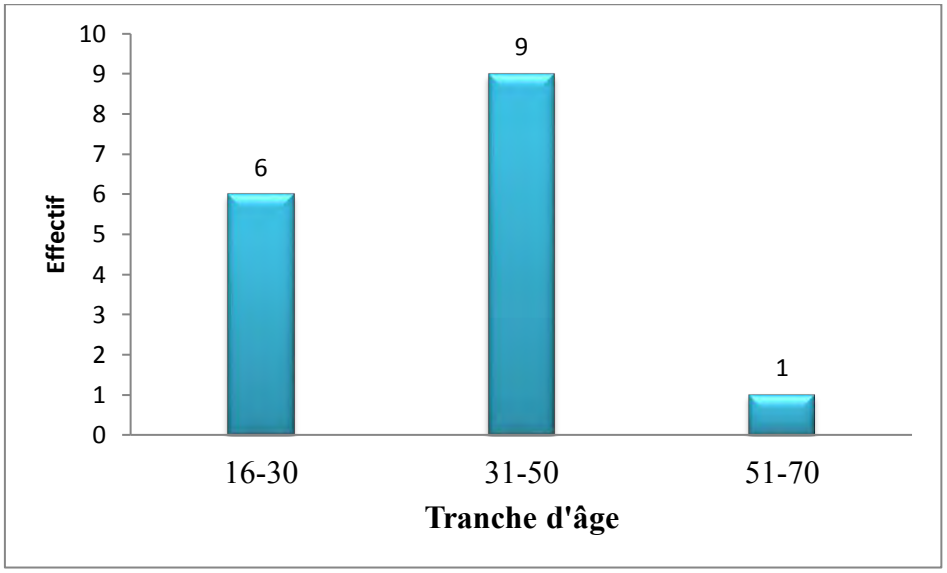


Figure 14 : Répartition des patients selon la tranche d'âge.

1.3. Sexe

Le sexe féminin était prédominant avec 56 % des cas. Le sexe ratio était de 0,77 en faveur des femmes.

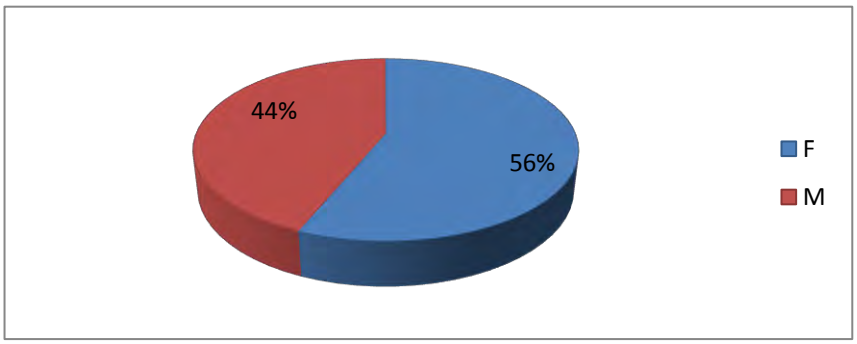


Figure 15 : Répartition des patients selon le sexe.

1.4. Localisations

Le membre inférieur était le plus touché 13/16 cas (81,2 %). Le membre supérieur était touché 3/16 cas soit 18,8% des cas.

1.5. Facteurs de risque

La notion de facteurs de risque avait été retrouvée chez trois (3) patients : l'un présentait une neurofibromatose de type 1 et les deux autres avaient un antécédent de traumatisme du membre.

2. Aspects diagnostiques

2.1. Clinique

2.1.1. Provenance

Tableau VII : Répartition des patients selon la provenance.

Provenance	Effectif	Pourcentage
Référé	13	81,2
Venu de lui même	3	18,2
Total	**16**	**100**

Treize patients ont été référés par une structure de santé soit 81,2 % des cas.

2.1.2. Motif de consultation

Tableau VIII : Répartition des patients selon le motif de consultation.

Motif de consultation	Effectif	Pourcentage
Tuméfaction sur récidive	9	56,3
Tuméfaction	5	31,2
Douleur	2	12,5
Total	**16**	**100**

La présentation des lésions était primitive dans 7 cas (43,7 %) et récidivante dans 9 cas (56,3 %).

2.1.3. Délai de consultation

Les patients consultaient en moyenne 36,8 mois après le début de la symptomatologie avec des extrêmes de 1 et 240 mois et un écart type de 62,2 mois.

2.1.4. Prise en charge antérieure

Tableau IX : Répartition des patients selon la prise en charge antérieure.

Prise en charge antérieure	Effectif	Pourcentage
Oui	9	56,3
Non	7	43,7
Total	**16**	**100**

Neuf (9) patients avaient été opérés de façon inadéquate dans une autre structure parmi lesquels quatre patients avaient été opérés au moins deux fois. Cinq des 9 malades ont été opérés initialement sans biopsie préalable.

2.1.5. Siège

Tableau X : Répartition des patients selon le siège de la tumeur.

Siège	Membre supérieur				Membre inférieur					
	Epaule	Bras	Avant Bras	Main	Hanche	Cuisse	Genou	Jambe	Cheville	Pied
Effectif	1	1	1	0	1	8	1	2	0	1
Total	**3**				**13**					

Les localisations les plus fréquentes étaient la cuisse (n=8) et la jambe (n=2).

2.1.6. Taille

La taille moyenne des lésions tumorales était de 11,3 cm avec des extrêmes de 3 et 25 cm et un écart-type de 5,76 cm.

La majorité de nos patients (10/16) avaient une taille tumorale supérieure à 10 cm.

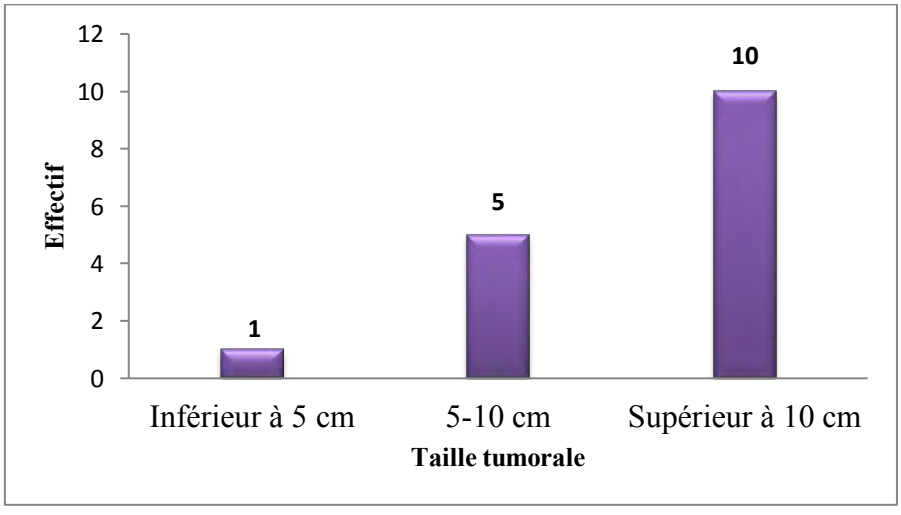


Figure 16 : Répartition des patients selon la taille tumorale.

2.1.7. Mobilité du membre atteint

Tableau XI: Répartition des patients selon la mobilité du membre atteint.

Mobilité du membre atteint	Effectif	Pourcentage
Normale	13	81,2
Réduite	3	18,8
Absente	0	0,0
Total	**16**	**100**

La mobilité du membre atteint était réduite dans 3 cas.

2.1.8. Atteinte ganglionnaire

Une atteinte ganglionnaire macroscopique était retrouvée dans 5 cas au niveau inguinal et dans un cas au niveau axillaire.

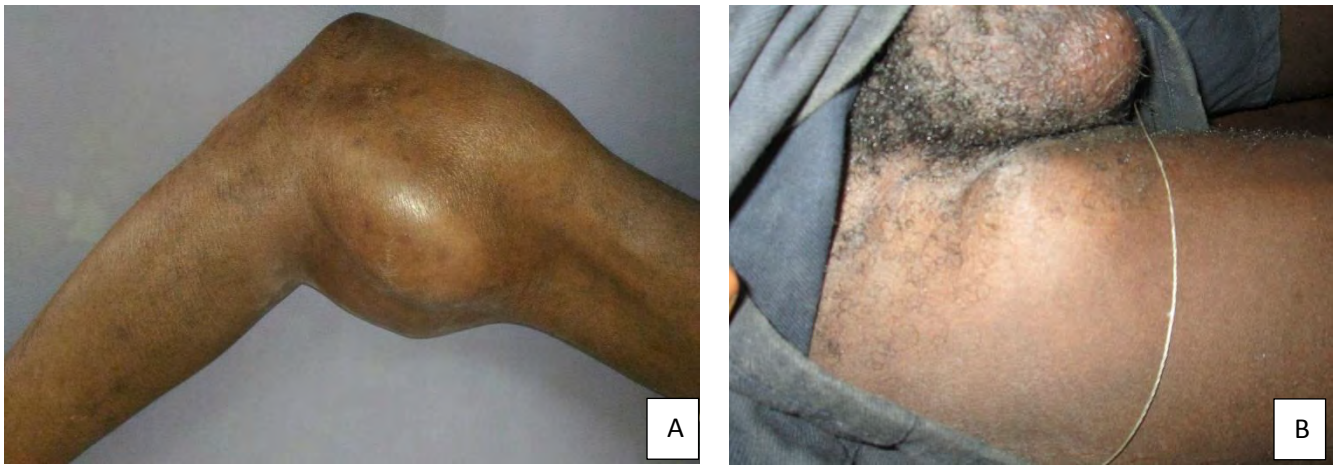


Figure 17: **A** : Sarcome épithéloïde du génou **B** : Adénopathie inguinale homolatérale

2.2. Paracliniques

2.2.1. Imagerie

Tableau XII: Répartition des patients selon l'examen d'imagerie pratiqué.

Type d'imagerie	Effectif	Pourcentage
Radiographie standard	4	25
Echographie des parties molles	2	12,5
Tomodensitométrie	5	31,3
Imagerie par résonance magnétique	9	56,3

L'IRM (n=9) était l'examen d'imagerie le plus utilisé pour l'exploration de la tumeur primitive suivie de tomodensitométrie (n=5) et d'échographie (n=2). Quatre patients ont bénéficié d'une radiographie standard en complément avec les 3 examens (Echographie, TDM, IRM).

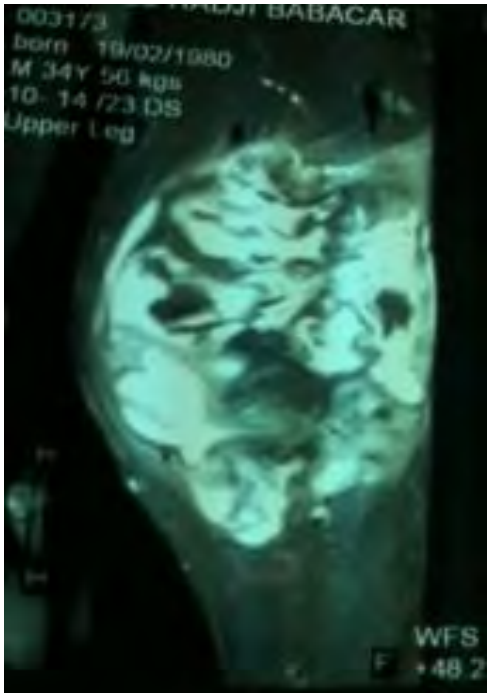


Figure 18 : IRM de la cuisse : processus tumoral de la loge antéro-interne de 152x105x109 mm.

Figure 19 : TDM de la cuisse : masse hypodense de la loge médiale de 12x10 cm.

Figure 20 : Radiographie standard : Sarcome à cellules fusiformes de l'épaule avec atteinte osseuse.

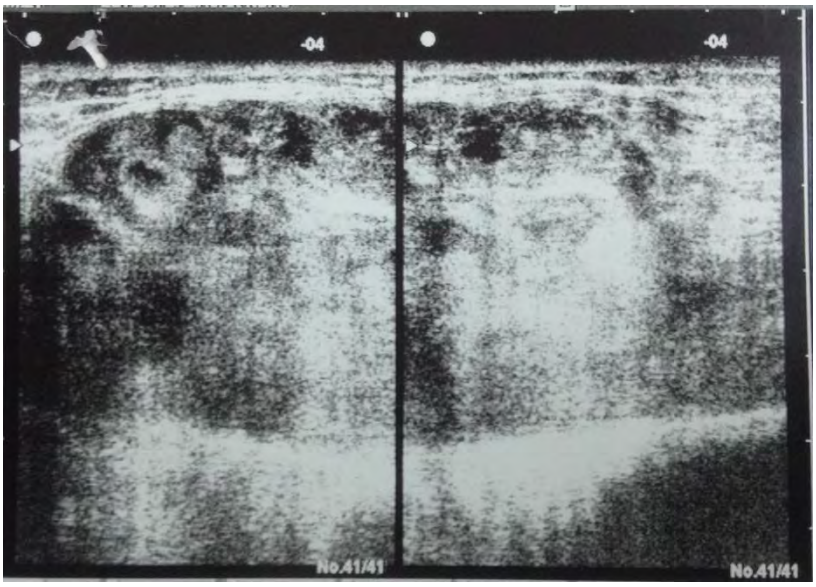


Figure 21 : Echographie des parties molles : Masse musculaire de la cuisse de type myxoïde.

2.2.2. Biopsie

Tableau XIII : Répartition des patients selon le type de biopsie.

Biopsie	Effectif	Pourcentage
Exérèse	6	37,5
Incisionnelle	5	31,3
Percutanée échoguidée	4	25
Percutanée au Tru-cut	1	6,2
Total	**16**	**100**

Pour 6 de nos patients, le diagnostic avait été posé après exérèse chirurgicale faite dans une autre structure. Cinq patients avaient bénéficié d'une biopsie incisionnelle. Quatre (25%) patients avaient bénéficié d'une biopsie percutanée échoguidée.

Figure 22 : Biopsie percutanée guidée par échographie (Image de Dr S. KA, Institut Joliot Curie)

2.2.3. Histologie

2.2.3.1. Types histologiques

Tableau XIV: Répartition des patients selon le type histologique.

Type histologique	Effectif	Pourcentage
Dermatofibrosarcome de Darrier et Ferrand	7	44,1
Sarcome à cellules fusiformes	2	12,5
Rhabdomyosarcome alvéolaire	1	6,2
Angiosarcome	1	6,2
Leiomyosarcome	1	6,2
Fibrosarcome	1	6,2
Neurofibrosarcome	1	6,2
Sarcome épithéloïde	1	6,2
Sarcome à cellules pléomorphes	1	6,2
Total	**16**	**100**

Le type histologique le plus fréquent était le dermatofibrosarcome de Darrier et Ferrand (7 cas) suivi de sarcome à cellules fusiformes (2 cas).

2.2.3.2. Grade histopronostique

Le grade histologique préopératoire a été précisé pour six patients sur 16. Il s'agissait de deux (2) cas de grade 1, un (1) cas de grade 2 et trois (3) de grade 3.

Le grade histologique post opératoire a été précisé chez 4 patients parmi lesquels 1 cas était de grade 1 ; 2 cas étaient de grade 2 et 1 cas de grade 3.

2.2.3.3. Etude immunohistochimie

L'étude immunohistochimie a été réalisée chez 6 patients. Dans tous les six cas, l'étude a été réalisée dans un laboratoire en France.

Tableau XV: Résultat des principaux anticorps testés.

Types de tumeurs	**Effectif**	**Anticorps principaux**
Dermatofibrosarcome de Darrier et Ferrand	3	CD34+ HHV8- Proteine S100- EMA- CKAE1/AE3-
Rhabdomyosarcome alvéolaire	1	Desmine- Myogènine- CD45- CD99-
Leiomyosarcome	1	Actine muscle lisse+ Myogènine-
Sarcome épithéloïde	1	Vimentine+ CD45+ CDK4- CD10- CD20- CD34- MDM2- FDC- Melan A-
Sarcomes à cellules pléomorphes	1	Desmine- Myogènine-
Angiosarcome	1	CKAE1/AE3- EMA- Actine muscle lisse- Myogénine – PS100- CD31+

- = *marquage négatif*

+ = *marquage positif*

2.2.3.4. Biologie moléculaire

Aucune recherche d'anomalies moléculaires spécifiques n'a été pratiquée dans notre étude.

2.3. Bilan d'extension

2.3.1. Locorégional

Deux atteintes osseuse et vasculaire ont été retrouvées.

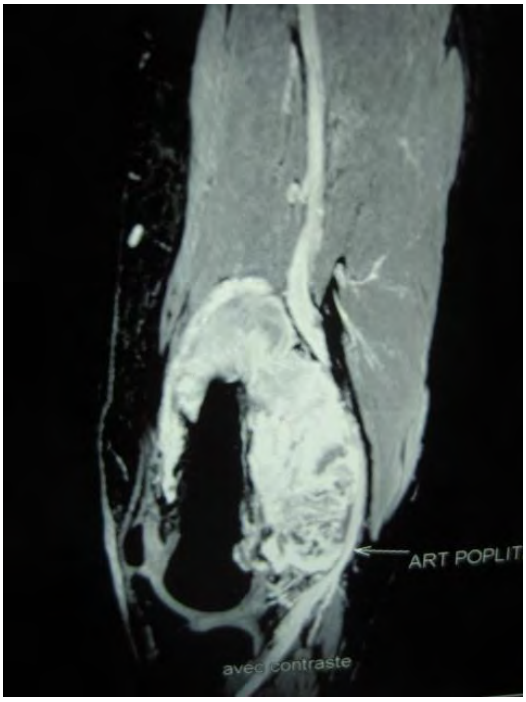


Figure 23: IRM objectivant les rapports de la tumeur avec les axes vasculaires.

2.3.2. A distance

Aucun patient ne présentait une localisation secondaire à distance au début du diagnostic.

2.4. Classification TNM

Tableau XVI: Répartition des patients selon la classification TNM.

Classification TNM (T : Tumeur, N : ganglion, M : Métastase)	Effectif	Pourcentage
T1bN0M0	2	12,5
T2bN0M0	8	50
T2bN1M0	6	37,5
Total	**16**	**100**

La moitié de nos patients était classée T2bN0M0 soit 50 % des cas.

3. Aspects thérapeutiques

Les dossiers de 11 patients ont été présentés à la réunion de concertation pluridisciplinaire pour une stratégie de prise en charge.

3.1. Chirurgie

3.1.1. Type de chirurgie

Tableau XVII : Répartition des patients selon le type de chirurgie.

Chirurgie	Type d'intervention	Effectif	Pourcentage
Conservatrice	Exérèse large	14	87,6
Radicale	Amputation	1	6,2
	Désarticulation	1	6,2

La chirurgie a été conservatrice dans 14 cas contre 2 cas de chirurgie radicale.

Les 14 patients ont tous bénéficié d'une exérèse large.

Pour la chirurgie radicale, il s'agissait d'une amputation de la cuisse et d'une désarticulation interscapulo thoracique.

3.1.2. Marges d'exérèse

Tableau XVIII : Répartition des patients selon les marges d'exérèse.

Marge d'exérèse	Effectif	Pourcentage
R0	7	50
R1	6	42,9
R2	1	7,1
Total	**14**	**100**

Les marges d'exérèse étaient R0 dans 7 cas. Elles étaient R1 dans 6 cas et R2 dans un cas.

Les marges atteintes étaient profondes dans 6 cas. Dans un cas, les marges atteintes étaient profondes et latérales.

Tableau XIX : Corrélation entre la qualité des marges d'exérèse et la prise en charge antérieure inadéquate.

Marge d'exérèse	Prise en charge antérieure inadéquate		
	OUI	**NON**	**Total**
R0	2	5	**7**
R1	4	2	**6**
R2	1	0	**1**
Total	**7**	**7**	**14**

En présence d'une prise en charge antérieure inadéquate, les marges d'exérèse étaient :

- R0 dans seulement 2 cas ;
- R1 dans 4 cas ;
- R2 dans 1 cas.

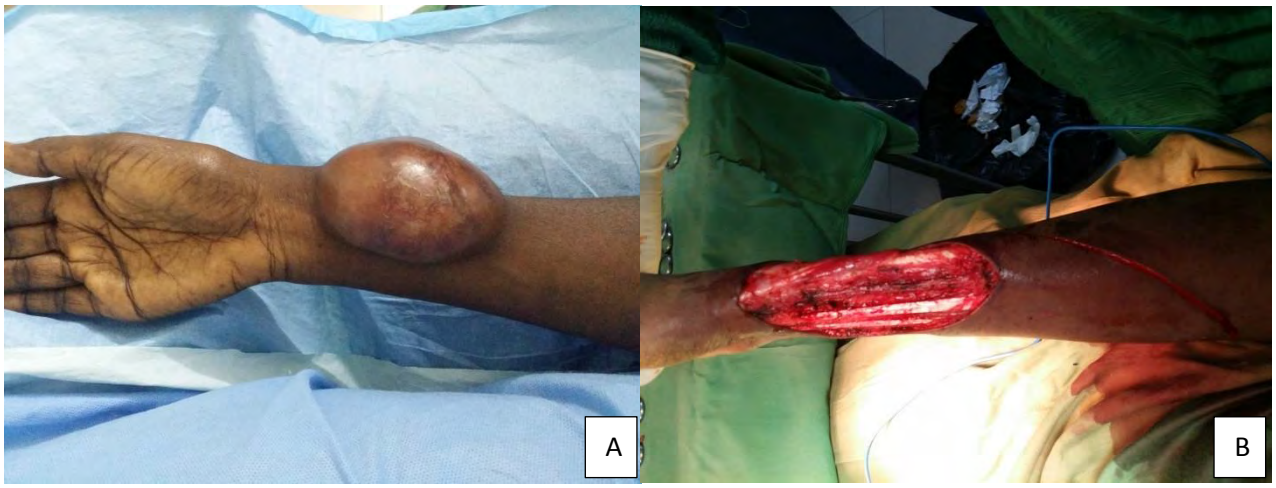


Figure 24: A : Dermatofibrosarcome de l'avant-bras, B : Vue opératoire post exérèse

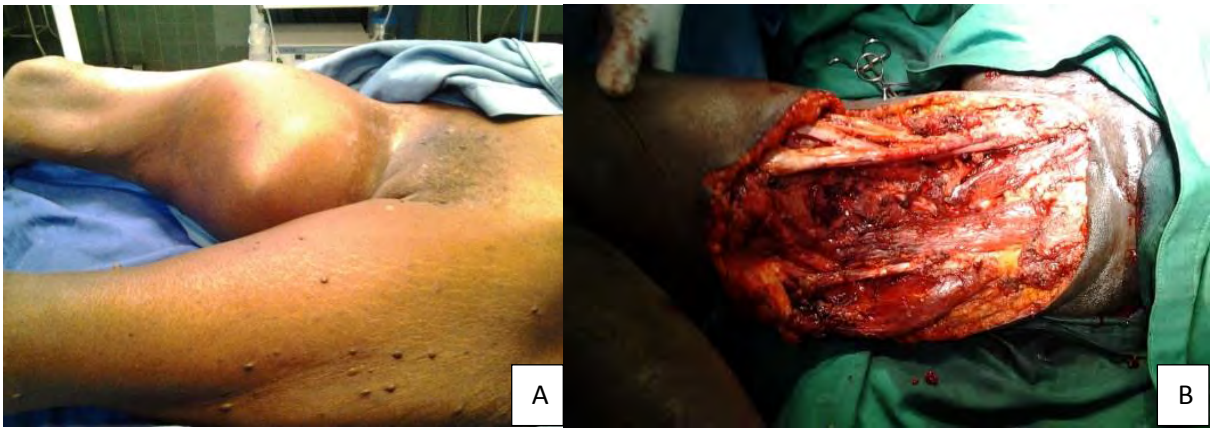


Figure 25 : Volumineuse tumeur des parties molles de la cuisse (A) et sa vue opératoire post exérèse large (B).

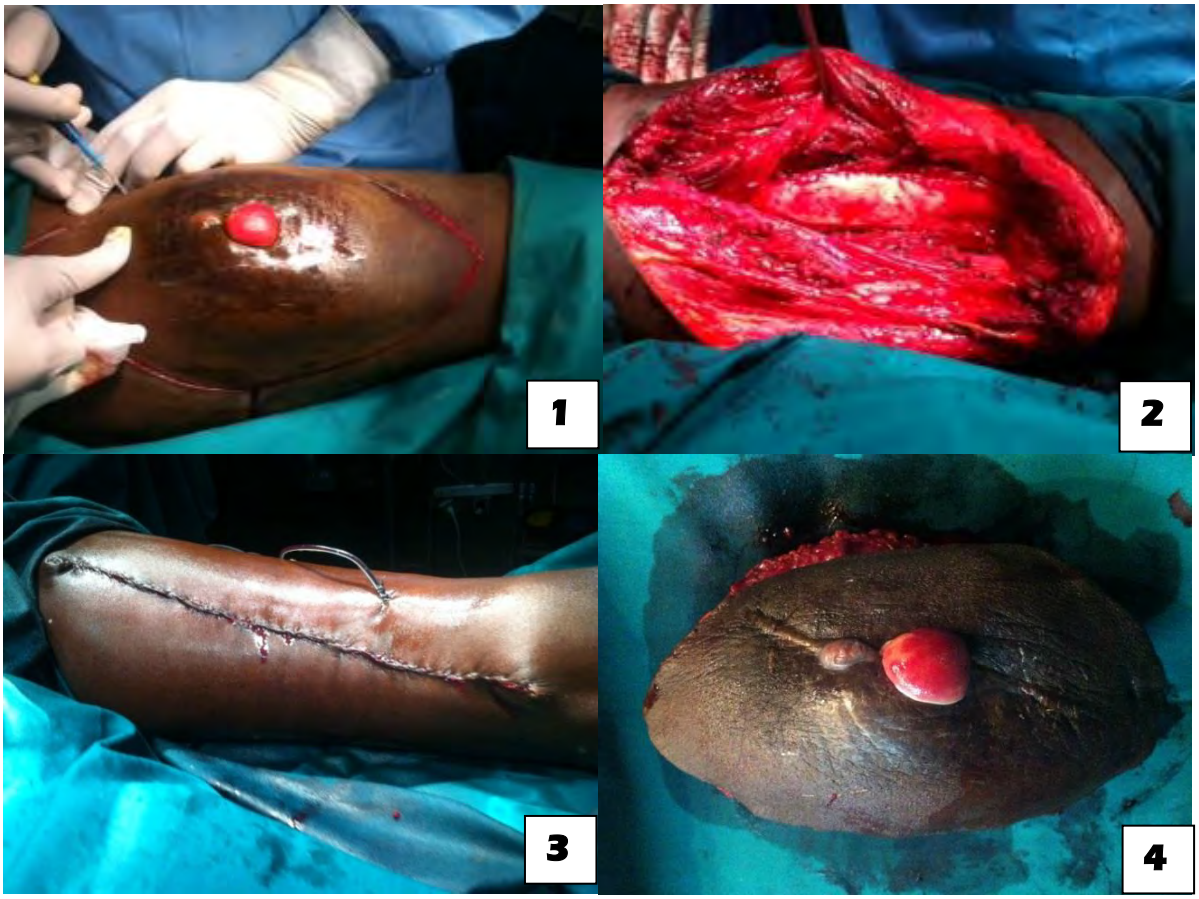


Figure 26 : Léiomyosarcome récidivant de la cuisse gauche. **1** : Incision large circonscrivant la tumeur et la cicatrice. **2** : Vue opératoire après exérèse large en monobloc sans voir la tumeur. **3** : Fermeture sans lambeau sous drain. **4**: Pièce opératoire.

3.1.3. Reconstruction

La reconstruction a été réalisée chez 3 patients. Il s'agissait de deux cas de lambeaux pédiculés par rotation et un cas de greffe cutanée de couverture.

Figure 27 : Exérèse d'un sarcome de la plante du pied plus reconstruction par lambeau libre du grand droit : **1** : Récidive tumorale **2** : IRM du pied. **3** : Incision circonscrivant la tumeur et la cicatrice. **4** : Vue opératoire après exérèse large. **5** : Prélèvement du grand dorsal avec son pédicule. **6** : Pose du lambeau musculo-cutané avec anastomose sur l'artère pédieuse.

3.1.4. Curage ganglionnaire

Le curage ganglionnaire a été réalisé chez 6 patients dont 5 au niveau inguinal et 1 au niveau axillaire.

3.1.5. Complications chirurgicales

Tableau XX: Répartition des patients selon les types de complications chirurgicales.

Complications chirurgicales	Effectif
Retard de cicatrisation	4
Lymphocèle	1
Désunion cicatricielle	1
Cicatrice rétractile	1
Impotence fonctionnelle	1
Membre fantôme	1

Les complications chirurgicales étaient dominées par un retard de cicatrisation dans 4 cas.

3.2. Radiothérapie

Malgré d'indication d'une radiothérapie, seulement deux patients avaient bénéficié d'une radiothérapie externe sur 16 patients.

Un patient avait bénéficié une radiothérapie néoadjuvante en raison de 46 Gy en 23 fractions de 2 Gy associée une chimiothérapie hebdomadaire à base Cisplatyl 40 mg/m^2 et un autre patient avait bénéficié une radiothérapie adjuvante en raison de 50 Gy en 25 fractions en 2 Gy. Un cas de radiodermite de grade II a été observé chez le patient qui avait bénéficié une radiothérapie adjuvante.

3.3. Chimiothérapie

La chimiothérapie a été néoadjuvante dans un cas (CDDP 34mg/m^2+Adriamycine 43 mg/m^2) et adjuvante dans 3 cas (Carboplatine 735mg/m^2+Adriamycine 93mg/m^2).

Aucune complication de la chimiothérapie n'a été observée.

3.4. Thérapie ciblée

Trois patients, présentant un dermatofibrosarcome de Darrier et Ferrand, ont bénéficié d'Imatinib 800mg par jour en adjuvant.

3.5. Facteurs pronostiques

Tableau XXI : Répartition des patients selon la présence des facteurs pronostiques.

Facteurs pronostiques	Effectif
Taille tumorale (supérieur à 5 cm)	15
Marge d'exérèse envahie	7
Grade histologique (haut grade)	3
Type histologique	1

Les facteurs pronostiques les plus observés chez nos patients étaient : la taille tumorale supérieure à 5 cm (15 cas), l'envahissement des marges d'exérèse (7 cas) et le haut grade histologique (3 cas).

3.6. Evolution

Tableau XXII : Répartition des patients selon l'évolution.

Evolution	Effectif
Récidive	4
Métastases à distances	4
Décès	5
Poursuite évolutive	1

Durant la période d'étude, l'évolution a été marquée par la survenue de 4 récidives, de 4 métastases à distance et de 5 décès.

Le délai moyen de survenue de récidive était de 7 mois avec des extrêmes de 3 à 12 mois.

Le délai moyen de survenue de métastases était de 10 mois avec des extrêmes de 3 à 24 mois.

Toutes les 4 métastases étaient localisées au poumon.

Le délai moyen de survenue de décès était de 11 mois avec des extrêmes de 5 à 24 mois.

Tableau XXIII: Corrélation entre l'évolution de la maladie et les marges d'exérèse.

Evolution / Marge d'exérèse	Récidive	Métastases	Poursuites évolutives	Décès
R0	**3**	**3**	**0**	**2**
R1	**1**	**2**	**0**	**2**
R2	**0**	**0**	**1**	**0**

Les récidives, les métastases et les décès étaient plus observés dans le bras R0.

Tableau XXIV : Corrélation entre le type histologique et décès.

Type histologique	Effectif	Vivant	Décédé
Dermatofibrosarcomes	7	7	0
Sarcome à cellules fusiformes	2	2	0
Sarcome à cellules pléomorphes	1	1	0
Neurofibrosarcome	1	1	0
Angiosarcome	1	0	1
Fibrosarcome	1	0	1
Léiomyosarcome	1	0	1
Sarcome épithéloïde	1	0	1
Rhabdomyosarcome alvéolaire	1	0	1
Total	**16**	**11**	**5**

Les décès ont été observés dans : 1 cas d'angiosarcome, 1 cas de fibrosarcome, 1 cas de léiomyosarcome, un cas de sarcome épithéloïde, 1 cas de rhabdomyosarcome alvéolaire.

3.7. Surveillance

Sur 11 patients vivants :

- 3 patients sous chimiothérapie (2 cas de sarcomes à cellules fusiformes et 1 cas de sarcome à cellules pléomorphe ;
- 3 patients (dermatofiborsarcomes) sont sous Imatinib 800 mg par jours sans récidive ni métastase ;
- 1 patiente (Neurofibrosarcome) perdue de vue après 2 mois de suivi ;
- 4 patients (dermatofiborsarcomes) sont sous surveillance sans traitement spécifique.

DISCUSSION

1. Aspects épidémiologiques

1.1. Fréquence

Les sarcomes des tissus mous sont rares. Ils représentent de 0,5 à 1 % des tumeurs malignes de l'adulte **[14].** L'étude EMS a montré l'incidence brute des STM des membres et du tronc est de 3,6 pour 100.000 habitants par an **[47].** Kassé et al. **[48]** avaient rapporté entre 1964 et 1996, 67 cas de STM des membres soit 0,47 cas par an à l'Institut Joliot Curie. Dans notre série, la fréquence des STM des membres était de 8,6 cas par an. Cette augmentation du nombre des cas trouve son explication dans le statut actuelle de l'Institut Joliot Curie qui est devenu un centre de référence de prise en charge des cancers au Sénégal.

1.2. Age

Les sarcomes des parties molles surviennent à tout âge. Le Groupe sarcome scandinave (SSG), qui dispose d'un registre représentatif d'une population du fait d'un système de santé centralisateur, peut mieux donner des indications épidémiologiques. L'âge médian de survenue était de 65 ans dans le SSG **[3]**. Germain et al **[49]** avaient rapporté un âge moyen de 45 ans avec des extrêmes de 15 et 7 ans. Notre série était constituée de patients relativement plus jeunes (âge moyen 35ans avec des extrêmes de 17 et 60 ans). Bien qu'inférieur de ceux de plusieurs auteurs occidentaux, notre résultat est superposable à ceux de Kassé **[48]** et Ka **[50]** au Sénégal et Nsondé Malanda **[51]** au Congo qui ont rapporté respectivement un âge moyen de 36 ans et 36,6 ans. En Afrique, l'âge jeune des patients pourrait expliquer par la faible espérance de vie. Une étude génétique serait souhaitable pour mieux définir le caractère jeune des patients.

Tableau XXV : L'âge moyen en fonction des auteurs.

Auteurs	Pays	Age moyen (an)
Stoeckle [3]	France	65
Germain [49]	France	45
Kassé [48]	Sénégal	36
Ka [50]	Sénégal	41,2
Nsondé Malanda [51]	Congo	36,6
Notre série	**Sénégal**	**35**

1.3. Sexe

Notre série était caractérisée par une prédominance féminine avec un sex-ratio de 0,77. Cette prédominance est retrouvée dans l'étude de Germain en France **[49]** qui avait rapporté 22 femmes contre 15 hommes. La plupart des auteurs décrivent un équilibre entre les deux sexes voire une légère prédominance masculine. Cette prépondérance s'accentue, dans certaines séries, au-delà de 60 ans **[14].**

1.4. Localisation

Concernant la localisation tumorale, environ 60% des STM sont localisés au niveau des membres (15% pour le membre supérieur, 45% pour le membre inférieur) et 20% au niveau du tronc. La localisation au niveau de la cuisse est la plus fréquente **[3,52]**. Dans notre série (n=16), conformément à la littérature **[49-51]**, les lésions étaient plus localisées aux membres inférieurs (13 cas) et la cuisse était leur siège référentiel dans 8 cas.

Tableau XXVI : La localisation des tumeurs en fonction des auteurs.

Auteurs	Pays	Effectif	Membre supérieur	Membre inférieur
Germain [49]	France	37	11	26
Kassé [48]	Sénégal	67	25	42
Nsondé Malanda [51]	Congo	33	10	23
Notre série	**Sénégal**	**16**	**3**	**13**

1.5. Facteurs de risques

La grande majorité des STM survient de façon sporadique. Aucune étiologie formelle n'est reconnue à ce jour mais plusieurs facteurs favorisants intrinsèques (mutations notamment des gènes NF1, RB1, p53, APC, responsables de la neurofibromatose de type 1, du rétinoblastome congénital et des syndromes de Li-Fraumaeni, de Gardner, de Werner) ou extrinsèques (exposition à des radiations ionisantes, au chlorure de vinyle, à la dioxine, au chlorophénol, à certains virus…) ont été identifiés **[14,53].** Les traumatismes sont fréquemment ou plus épisodiquement évoqués **[14,53].** Notre série rapporte un cas de neurofibromatose de type 1 et deux cas de traumatismes.

2. Aspects diagnostiques

2.1. Motif de consultation

Dans la majorité des cas, les sarcomes se présentent sous forme d'une masse tissulaire, indolore. Une symptomatologie d'allure inflammatoire est rare **[3]**. Dans notre série (n=16), la majorité des patients avaient consulté pour une tuméfaction sur récidive (9 cas). Ce même motif de consultation a été rapporté par Nsondé Malanda **[51]**.

2.2. Délai de consultation

Les patients consultaient en moyenne 36,8 mois après le début de la symptomatologie avec des extrêmes de 1 et 240 mois. Ce délai tardif de notre série, est rapporté dans l'étude de Kassé **[48]** qui avait trouvé un délai de moyen de 73 mois. Par contre au Congo, Nsondé Malanda **[51]** avait rapporté un délai inférieur au nôtre soit 16,5 mois. La consultation dans les centres de santé non référentiels et/ou des « tradithérapeutes » pourrait expliquer ce délai tardif dans notre étude. Plusieurs référentiels **[54-56]** recommandent d'adresser le patient le plus tôt possible, c'est-à-dire dès la suspicion de STM, dans un centre spécialisé dans la prise en charge multidisciplinaire des STM. D'une part cela permet d'éviter un retard au diagnostic **[57]**, même si la durée des symptômes reste un facteur pronostique controversé **[58]**. D'autre part, le patient doit bénéficier d'un bilan diagnostique de qualité, préalable indispensable à une prise en charge thérapeutique initiale adaptée qui est un facteur pronostique de la survie du patient **[59]**.

2.3. Chirurgie antérieure

Neuf (9) patients avaient été opérés de façon inadéquate dans une autre structure parmi lesquels quatre patients avaient été opérés au moins deux fois. Cinq des 9 malades ont été opérés initialement sans biopsie préalable.

La prise en charge optimale débute dès la suspicion de sarcome. Des recommandations internationales ont été établies pour tenter de standardiser si possible l'approche thérapeutique des sarcomes et pour améliorer les résultats. Cette prise en charge optimale est fondamentale dans la mesure où les sarcomes sont des tumeurs curables dans 50 % des cas environ. Ce pourcentage décroît franchement si la prise en charge initiale est inadaptée. Il est recommandé aujourd'hui que la prise en charge des sarcomes se fasse dans des centres spécialisés dans lesquels les survies observées sont les meilleures **[7].**

2.4. Taille

Les lésions rencontrées dans la littérature sont de tailles très variables avec une majorité de tumeurs de taille inférieure à 10 cm **[3].** La taille moyenne des lésions tumorales de notre série, était de 11,3 cm avec des extrêmes de 3 et 25 cm. Ce constat pourrait être expliqué par le fait que nos patients consultent relativement tard après le début des symptômes laissant un temps de croissance conséquent pour la tumeur. Des tailles moyennes similaires à la nôtre ont été rapportées par plusieurs auteurs **[48,50,51,60].** Comme 70 % des sarcomes mesurent plus de 5 cm au moment du diagnostic, toute masse de plus de 5 cm doit être considérée et explorée comme un sarcome jusqu'à preuve du contraire **[7].** Le tableau XVII compare la taille tumorale moyenne en fonction des auteurs.

Tableau XXVII : Taille tumorale moyenne en fonction des auteurs.

Auteurs	Pays	Taille tumorale moyenne (cm)
Stoeckle [3]	France	7
Kassé [48]	Sénégal	11,5
Bonvalot [60]	France	12
Nsondé Malanda [51]	Congo	13,3
Ka [50]	Sénégal	14.3
Notre série	**Sénégal**	**11,3**

2.4. Atteinte ganglionnaire

Dans notre série, une atteinte ganglionnaire macroscopique était retrouvée dans 5 cas siégeant au niveau inguinal et dans un cas au niveau axillaire. La nature histologique de ces adénopathies n'a pas pu être précisée. L'atteinte ganglionnaire, dans 3 % des cas au moment du diagnostic, souligne la faible lymphophilie de ces tumeurs. Ce taux peut être plus élevé dans les rhabdomyosarcomes, les sarcomes épithélioïdes, les sarcomes à cellules claires **[3].**

2.5. Imagerie

Toute masse des tissus mous persistante doit avoir une imagerie adaptée avant un geste diagnostic ou thérapeutique (biopsie ou chirurgie) **[14,61]**. Dans notre série, les examens d'imagerie les plus utilisés par ordre de fréquence étaient : IRM (n=9), TDM (n=5) et l'échographie (n=2). La radiographie standard était demandée en complément aux trois autres examens dans notre série car elle n'a qu'un rôle limité. Elle est réalisée pour éliminer une tumeur osseuse envahissant les tissus mous, identifier des calcifications ou un envahissement osseux de voisinage **[14].** Quant à l'échographie, elle permet d'identifier une masse superficielle, et de détecter une récidive. Le champ de vue limité et le rôle de l'opérateur, ainsi que la non représentation spatiale pour le chirurgien, limitent son utilité. Le scanner n'est utilisé dans le bilan local que si l'imagerie par résonance magnétique n'est pas disponible, ou contre-indiquée. L'IRM est la méthode principale d'imagerie des tumeurs malignes des parties molles, du fait de son contraste élevé et de la possibilité d'acquisitions dans plusieurs plans sans déplacer le patient **[14].**

Pour le chirurgien, des éléments importants à décrire sont : la taille tumorale dans les trois plans ; le caractère compartimental ou extracompartimental de la lésion déterminant les possibilités d'exérèse de première intention et les rapports vasculonerveux (nerf sciatique notamment), osseux ou articulaires **[61].**

2.6. Histologie

2.6.1. Biopsie

Dans notre série, 6 patients avaient bénéficié une exérèse inadéquate dans une autre structure. Cinq patients qui présentaient une tumeur ulcéreuse, ont bénéficié une biopsie incisionnelle. La biopsie percutanée a été réalisée chez 5 patients (4 sous échoguidée et 1 au tru-cut 16 G). Dans la pratique de notre centre, la biopsie percutanée sous échoguidée était la plus pratiquée. Dans la littérature, la biopsie à base d'aiguille guidée par imagerie (échographie ou tomodensitométrie) est la méthode préférée de biopsie. Il est obligatoire d'éviter les compartiments anatomiques non impliqués et il faut garder à l'esprit que la voie de la biopsie doit être réséquée par une intervention chirurgicale définitive **[7,14,61,62].** La biopsie incisionnelle est une alternative dans les cas où la biopsie par aiguille n'est pas réalisable. La biopsie excisionnelle n'est acceptable que pour les lésions superficielles de moins de 3 cm de taille. La cytologie pourrait être utile pour détecter les récurrences, mais elle ne devrait pas être utilisée dans le diagnostic de STM **[62].**

2.6.2. Les types histologiques

Dans notre série, les types histologiques les plus fréquents étaient les dermatofibrosarcomes (7 cas) et les sarcomes à cellules fusiformes (2 cas). Le rhabdomyosarcome, l'angiosarcome, le léiomyosarcome, le fibrosarcome, le neurofibrosarcome, le sarcome épithéloïde et le sarcome à cellules pléomorphes, étaient retrouvés chacun dans un cas. Dans la littérature, les distributions des différents types histologiques varient d'une série à l'autre. Les types histologiques les plus fréquents dans la littérature sont les liposarcomes, les léiomyosarcomes et les histiocytofibromes malins **[14].**

On notait, dans notre série, une contradiction dans deux cas entre l'histologie préopératoire et postopératoire. Cela confirme la grande difficulté de diagnostic des sarcomes. C'est pourquoi la lecture des prélèvements de ces tumeurs rares nécessite de l'habitude, et il est important de demander facilement une relecture des lames en cas de doute **[14]**. Actuellement le diagnostic histologique est effectué selon la classification de l'OMS 2013 de STM **[62]**.

2.6.3. Le grade histopronostique

Dans notre étude, le grade histologique préopératoire a été précisé pour six patients et celui post opératoire a été précisé chez 4 patients. Le grade 3 a été observé chez 4 patients. Les tumeurs de haut grade de malignité localement évoluée, doivent faire discuter une chimiothérapie néoadjuvante en fonction des comorbidités du patient **[14]**. Dans notre série, le grade pré-opératoire n'était souvent pas précisé d'où la difficulté d'intégrer cette notion à la stratégie thérapeutique. En plus, il est connu que les récidives ne sont pas gradées, mais si elles l'étaient, le grade serait souvent plus élevé **[14]**. Or plus de la moitié (n=9) de notre série avait consulté pour récidives.

2.6.4. Etude immunohistochimie

L'étude immunohistochimique est actuellement la technique la plus importante. Elle est surtout utile pour confirmer un type de sarcome suspecté sur la morphologie, mais sa contribution dépend du type histologique envisagé **[14]**. Elle a été réalisée chez 6 patients. La difficulté de sa réalisation au Sénégal, explique les problèmes de confirmation du type de sarcome dans notre contexte.

2.7. Biologie moléculaire

Dans notre série, aucune recherche d'anomalies moléculaires spécifiques n'a été pratiquée dans notre étude. L'absence de cet examen dans notre étude est due à l'indisponibilité de plateau technique au Sénégal. Aujourd'hui, parallèlement au développement des thérapies ciblées, est apparue une classification moléculaire des sarcomes, basée sur la présence d'anomalies cytogénétiques récurrentes à type de translocations, amplifications d'oncogènes et perte de gènes suppresseurs de tumeur. Ces altérations moléculaires complexifient encore la classification des sarcomes en une myriade d'entités différentes. Pourtant, cette classification moléculaire est essentielle de par son triple impact diagnostique, pronostique et thérapeutique **[4,20,21]**.

2.8. Bilan d'extension

L'extension tumorale locale se fait de manière contiguë le long de l'axe longitudinal du compartiment musculaire. Les fascias et l'os, rarement envahis, constituent une barrière anatomique naturelle à la progression tumorale. L'atteinte métastatique par voie hématogène concerne essentiellement les sarcomes de haut grade. Le premier site d'atteinte métastatique est le poumon et beaucoup plus rarement l'os, le foie, la peau et le cerveau **[63]**. Sur le plan local, deux atteintes osseuse et vasculaire ont été retrouvées dans notre série. Par contre, aucune localisation secondaire à distance n'a été observée au début du diagnostic. Ce résultat pourrait ne pas refléter la réalité car tous les patients de notre série n'ont pas bénéficié du scanner thoraco-abdominal faute de moyen financier surtout.

3. Aspects thérapeutiques

Le traitement des sarcomes relève d'une prise en charge hautement spécialisée, au sein d'une équipe pluridisciplinaire. La qualité du traitement local initial est un élément capital du pronostic **[63]**. L'objectif du traitement est d'assurer le contrôle local du sarcome et surtout et de limiter le risque de diffusion à distance, la majorité des patients décédant d'évolution métastatique. Celle-ci survient dans 80 % des cas les trois premières années. Le traitement initial des tumeurs localisées associe la chirurgie, et éventuellement la radiothérapie et la chimiothérapie **[7].**

3.1. Chirurgie

3.1.1. Types de chirurgie

La chirurgie est la pierre angulaire dans la prise en charge des STM des membres. Elle est envisagée d'emblée si elle peut être carcinologiquement complète **[7].** L'exérèse large correspond au standard chirurgical actuel. La tumeur est emportée en bloc avec une marge de tissu sain de manière circonférentielle, sur toute sa surface, sans être vue au cours de la dissection avec des marges de 1 à 2 cm, ainsi que la cicatrice de biopsie **[7,9].** L'association d'une chirurgie conservatrice à une radiothérapie externe adjuvante permettait des résultats équivalents en termes de taux de contrôle local par rapport à une chirurgie radicale à type d'amputation **[64].** Ainsi, le traitement conservateur est de règle dans toutes les localisations de sarcome **[3].**

Dans notre série, la chirurgie a été primitive dans 7 cas (43,7%) et secondaire chez 9 patients (56,3%). Elle a été conservatrice dans 14 cas contre 2 cas de chirurgie radicale. Les 14 patients ont tous bénéficié d'une exérèse large. Pour la chirurgie radicale, il s'agissait d'une amputation de la cuisse et d'une désarticulation interscapulo-thoracique. Comme dans notre série, Sylvie Bonvalot **[60]** a rapporté que le traitement était primitif chez 12 patients et secondaire chez 13. Notre étude confirme également les résultats de la littérature que la chirurgie radicale est de plus en plus abandonnée dans la prise en charge des sarcomes des tissus mous des membres **[3,7,14].**

3.1.2. Marge d'exérèse

Les marges de résection sont un facteur de risque reconnu de récidive local, mais leur influence sur la survie est moins claire **[35]**. Dans notre série, la qualité de résection a été évaluée selon les critères de l'union internationale contre le cancer (UICC). Les marges d'exérèse étaient R0 dans 7 cas. Elles étaient R1 chez 6 patients et R2 chez un patient parmi lesquels 4 étaient en récidive. Les marges atteintes étaient profondes dans 6 cas. Dans un cas, les marges atteintes étaient profondes et latérales. Lintz **[35]** avait rapporté dans sa sérié (n=105) 75 résections R0 et 30 résections R1 tandis que Germain **[49]** avait observé dans sa série que l''exérèse était classée R0 dans 29 cas, R1 dans 7 cas et R2 dans 1 cas.

En cas de marges atteintes (micro- ou macroscopiques) ou insuffisantes, une reprise chirurgicale doit être discutée si des marges d'exérèse suffisantes semblent possibles sans séquelles fonctionnelles majeures **[63]**. Dans notre série, trois reprises chirurgicales ont été faites.

3.1.3. Curage ganglionnaire

Dans la littérature, il ressort que le curage ganglionnaire n'est pas systématique **[9,22]**. Kassé **[48]** a rapporté dans sa sérié (n=109) 4 cas de curage ganglionnaire soit 3,67 % des cas. Dans notre série, le curage ganglionnaire a été réalisé chez 6 patients dont 5 au niveau inguinal et 1 au niveau axillaire. Dans le but de prévenir un fungus, un curage de nécessité qui est souhaitable.

3.1.4. Complications

La chirurgie des sarcomes, dans notre expérience, s'accompagne de complications fréquentes, parmi lesquelles on notait 4 retards cicatriciels, 1 lymphocèle, 1 membre fantôme, 1 désunion cicatricielle, 1 cicatrice rétractile et 1 impotence fonctionnelle qui est la complication de la section du nerf sciatique (exérèse R2). Dans une revue de la littérature, des complications ont été notées dans 7 à 53 % des cas et les facteurs aggravants connus sont une exérèse d'une tumeur de plus de 10 cm, une chimiothérapie préalable, une résection en territoire irradié et une localisation distale de jambe **[3]**.

3.1.5. Reconstruction

Dans la littérature, l'utilisation de lambeau de couverture est défendue par plusieurs équipes **[49,60,65]**. Son utilisation permet de réaliser une exérèse chirurgicale plus large, carcinologique mais encore fonctionnelle, en évitant des amputations lorsqu'il s'agit de sarcome de membre **[60]**. La reconstruction fait partie intégrante de la chirurgie des sarcomes des tissus mous des membres. Dans notre série la reconstruction a été réalisée chez 3 patients (lambeaux pédiculés par rotation et une greffe cutanée de couverture). Bonvalot **[60]** a rapporté sur un ensemble de 256 opérations pour sarcome, 25 mises en place d'un lambeau libre de couverture.

3.2. Traitements néoadjuvants

Pour la radiothérapie préopératoire, plusieurs équipes, en particulier nord-américaines, ont publié des résultats encourageants obtenus avec une radiothérapie précédant la chirurgie pour des lésions localement évoluées. Les avantages et inconvénients sont l'objet de controverses **[9]**.

Les sarcomes des parties molles sont très peu chimiosensibles avec un taux de réponse objectif n'atteignant que 15% avec les meilleurs protocoles à base de doxorubicine et d'ifosfamide.

La chimiothérapie néoadjuvante est de plus en plus utilisée chez les patients atteints de sarcomes primaires et à haut risque et présente plusieurs avantages par rapport aux traitements systémiques adjuvants.

Administrée en préopératoire, une chimiothérapie peut améliorer les chances d'effectuer une chirurgie conservatrice, ce qui permet d'épargner les nerfs, les vaisseaux et les groupes musculaires dans le but ultime de réduire le besoin d'amputation et de préserver la fonction musculaire, en particulier pour les STM des extrémités **[66]**. Dans notre série, chez 1 seul patient seul la chimiothérapie a été.

Enfin, la perfusion de hautes doses de chimiothérapie grâce à la technique du membre isolé par une circulation extracorporelle permet d'améliorer le résultat carcinologique et fonctionnel de la chirurgie effectuée dans un second temps pour certaines tumeurs localement évoluées ou en situation de récidive **[14]**. Pour des raisons techniques, elle n'a été réalisée dans notre série.

3.3. Traitements adjuvants

Comme en témoignent les résultats des séries de la littérature, l'association exérèse chirurgicale suivie d'une radiothérapie complémentaire est le traitement locorégional standard des sarcomes des tissus mous localisés aux membres et opérables d'emblée **[9,14,63]**. Pour des sarcomes des tissus mous des membres, après chirurgie complète, le taux de contrôle local à dix ans atteignait en cas d'irradiation 98 % (soit un résultat équivalent à l'amputation) contre 70 % **[14]**. Il y a un consensus pour irradier tout sarcome profond des membres de grade 2 ou 3, quelle que soit sa taille. Pour les lésions de moins de 5 cm, de grade 1, superficielles avec des marges supérieures à 1 cm, l'intérêt de la radiothérapie n'est pas formel **[7]**.

Malgré d'indication d'une radiothérapie adjuvante, seul 1 patient avait bénéficié d'une radiothérapie externe sur 16 patients dans notre série. Cette faible utilisation de la radiothérapie s'explique, dans notre contexte, par sa disponibilité irrégulière au Sénégal durant notre étude.

Le rôle de la chimiothérapie donnée en traitement adjuvant reste controversé et ne constitue, en pratique, un standard dans aucune situation. De fait, tous les référentiels disponibles laissent la décision d'une possible chimiothérapie adjuvante à l'expertise de concertations pluridisciplinaires.

Les critères de choix pour une indication de chimiothérapie adjuvante les plus habituellement cités sont l'âge, les patients les plus jeunes, les sarcomes agressifs, stade 3 de l'UICC (définis essentiellement par grade 3) et les types histologiques réputés chimiosensibles, comme les synovialosarcomes. Il faut souligner qu'aucun de ces critères ne fait consensus.

La chimiothérapie adjuvante est, malgré tous les débats, une option importante à considérer dans le traitement des sarcomes des tissus mous de l'adulte **[67]**, surtout dans les stades avancés et métastatiques **[14]**. Elle reste aujourd'hui basée sur la doxorubicine et l'ifosfamide, à l'exception des GIST **[67].** Dans notre série, la chimiothérapie adjuvante a été administrée chez 3 patients.

Quant aux thérapies ciblées, les agents à orientation moléculaire ont récemment été signalés comme potentiellement efficaces dans les STM. Certains d'entre eux ont déjà été largement utilisés avec succès dans plusieurs histotypes de STM avancés tels que l'Imatinib dans le dermatofibrosarcome protuberans, le Pazopanib dans le sarcome non lymphatique, le Sunitinib dans le sarcome de partie molle alvéolaire, le chondrosarcome de myxoïde extra-squelettique et les tumeurs fibreuses solitaires, le sorafenib dans les histologies vasculaires, tandis que d'autres ont récemment montré une activité dans des histotypes STM peu communs, tels que les inhibiteurs de mTOR dans les tumeurs à cellules épithéliales périvasculaires et le Cedirinab dans le sarcome de partie molle alvéolaire **[68]**. Dans notre série, 3 patients, après exérèse large de dermatofibrosarcome de Darrier Ferrand, ont bénéficié d'Imatinib à dose de 800 mg par jour.

4. Evolution

Dans notre série, durant le suivi, l'évolution a été marquée par la survenue de 4 récidives, de 4 métastases pulmonaires et de 5 décès avec un délai moyen respectif de survenue de 7 mois, 10 mois et 11 mois. Deux patients ont présenté à la fois une récidive locale et une métastase pulmonaire. Dans la littérature, l'évolution des sarcomes des tissus mous est faite le plus généralement de récidives locales, de métastases et de décès. Kassé **[48]** a avait rapporté qu'un malade sur quatre a récidivé après traitement, et 14 % de métastases métachrones ont été découvertes. Lintz **[35]** avait observé 21cas de récidives locales sur 105 patients.

5. Facteurs pronostiques

Les sarcomes des tissus mous ont un potentiel évolutif à la fois local et métastatique **[14]**. Les facteurs pronostiques de récidive locale sont différents des facteurs pronostiques de survie et d'évolution métastatique **[63]**.

La qualité de l'exérèse chirurgicale constitue le principal facteur de récidive locale **[39, 40, 41,42]**. Le taux de récidive locale dépend du type d'exérèse chirurgicale effectuée, avec des taux de récidive de l'ordre de 40 à 100 % en cas d'énucléation et de 10 à 20 % en cas de compartimentectomie **[43].** D'autres facteurs de récidive locale ont été rapportés : le grade histopronostique élevé, l'absence de radiothérapie adjuvante **[44],** la réalisation d'une chirurgie inadaptée, une tumeur de plus de 5 cm, la localisation, la récidive locale et certains sous-types histologiques **[63].**

Le facteur pronostique le plus important est le grade histologique (90, 60 et 35 % de survie à 5 ans respectivement pour les grades 1, 2 et 3). L'influence de la rechute locale sur la survie globale est diversement appréciée dans la littérature **[14].**

Dans notre série, les facteurs pronostiques les plus observés chez nos patients étaient : la taille tumorale supérieure à 5 cm (15 cas), l'envahissement des marges d'exérèse (7 cas) et le haut grade histologique (3 cas). La faible observation du grade histologique dans notre série, pourrait être expliquée par sa non réalisation chez tous nos patients.

6. Survie

Après un délai moyen 15,81 mois de surveillance avec des extrêmes de 3 et 36 mois, nous avons enregistré 5 décès dont le délai moyen de survenue était de 11 mois avec des extrêmes de 5 à 24 mois. Nsondé Malanda **[51]** au Congo avait rapporté un délai de survie inférieure à la nôtre avec un délai moyen de survie était de 5,1 mois (± 6,54), une médiane de trois mois et des extrêmes de 1 et 35 mois.

CONCLUSION

Les sarcomes des tissus mous des membres de l'adulte constituent un groupe hétérogène de tumeurs malignes rares. La grande majorité des tumeurs sont sporadiques. Au Sénégal, le diagnostic et la prise en charge des sarcomes des tissus mous des membres restent une préoccupation majeure imposant aux équipes une concertation pluridisciplinaire. La prise en charge initiale des patients à un stade curable étant fondamentale, il est donc souhaitable que les patients soient orientés vers des chirurgiens dont le sarcome est l'activité principale dès que le diagnostic est évoqué. Actuellement, la chirurgie large associée à la radiothérapie et/ou chimiothérapie appelle à la conservation du membre. La qualité des marges d'exérèse reste l'élément fondamental à la survenue des récidives.

L'objectif de notre étude était d'évaluer les pratiques chirurgicales des sarcomes des tissus mous des membres à l'Institut de cancérologie Joliot Curie de Dakar. Nous avons réalisé une étude prospective descriptive monocentrique sur une période de 3 ans allant du 1er janvier 2014 au 31 Décembre 2016. Ont été inclus dans cette étude les patients opérés pour tumeurs des parties molles localisées au niveau des membres supérieurs et inférieurs ayant plus de 15 ans, une histologie d'un sarcome et donné son consentement. Au terme de notre étude 16 patients ont été retenus. À l'issue du recueil de l'information, la saisie et l'exploitation des données ont été réalisées à l'aide du logiciel Sphinx Plus ^{2} (V5).

Durant notre période d'étude, nous avons enregistré 26 cas de sarcomes des tissus mous des membres, soit une moyenne de 8,6 cas par an. Ont été opérés 16 patients soit 61,5 % des cas. L'âge moyen des patients était de 35 ans avec des extrêmes de 17 et 60 ans. Le sexe féminin était prédominant avec 56 % des cas. Le sexe ration était de 0,77. Le membre inférieur était le plus touché 13/16 cas (81,2 %). Le membre supérieur était touché 3/16 cas soit 18,8% des cas. La tuméfaction sur récidive était le principal motif de consultation (n=9). Un cas neurofibromatose de type 1 et deux cas de traumatisme du membre ont été retrouvés comme facteurs de risques. Neuf patients avaient bénéficié d'une chirurgie inadéquate dans une autre structure. Nos patients consultaient tardivement (36,8 mois en moyenne) avec des lésions volumineuses (11,3 cm en moyenne). Une atteinte ganglionnaire macroscopique était retrouvée dans 5 cas au niveau inguinal et dans 1 cas au niveau axillaire. Les types histologiques les plus fréquents étaient le dermatofibrosarcome (7 cas) et le sarcome à cellules fusiformes (2 cas). Le grading post opératoire (FNLCC) n'était disponible que chez 25% des patients (Grade1 : 1 cas, Grade2 : 2 cas et Grade3 : 1 cas). L'étude immunohistochimique a été réalisée chez 6 patients. La chirurgie a été conservatrice dans 14 cas (87,5%) et radicale dans 2 cas (12,5%). Les marges d'exérèse étaient R0 dans 7 cas, R1 dans 6 cas et R2 dans un cas.

La reconstruction a été réalisée chez 3 patients. Le curage ganglionnaire a été réalisé chez 6 patients dont 5 au niveau inguinal et 1 au niveau axillaire. Les complications chirurgicales étaient : un retard de cicatrisation (4 cas), un lymphocèle (1 cas), un membre fantôme (1 cas), une impotence fonctionnelle (1cas), une désunion cicatricielle (1 cas) et une cicatrice rétractile (1 cas). La chimiothérapie, le plus souvent à base d'Adriamycine, était néoadjuvante dans 1 cas et adjuvante dans 3 cas. Malgré d'indication, seulement 2 patients avaient bénéficié d'une radiothérapie externe. L'évolution a été marquée par la survenue de 4 récidives, de 4 métastases à distance et de 5 décès avec un délai moyen de survie de 11 mois. Les facteurs pronostiques les plus observés chez nos patients étaient : la taille tumorale supérieure à 5 cm (15 cas), l'envahissement des marges d'exérèse (7 cas) et le haut grade histologique (3 cas).

Le pronostic des sarcomes des tissus mous des membres est particulièrement sombre. En effets les patients, le plus souvent indigents, consultent et/ ou sont référés tardivement et beaucoup de chirurgiens méconnaissent les recommandations (OMS 2013) de la prise des STM des membres. C'est pourquoi, nous recommandons au terme de notre étude:

- l'information des médecins et chirurgiens généralistes que toute masse de tissus mous de plus de 5 cm doit être considérée et explorée comme un sarcome jusqu'à preuve du contraire ;
- la formation des chirurgiens orientés dans la prise en charge des sarcomes ;
- l'introduction dans nos centres la perfusion du membre isolé ;
- la création d'un réseau « sarcome » au Sénégal et dans la sous-région dans le but d'harmoniser la prise en charge des sarcomes et de créer des axes de recherche.

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1. **Fletcher CDM., Unni KK., Mertens F.** World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone. IARC Presss. Lyon; 2002.
2. **Clark MA., Fisher C., Judson I., Thomas JM.** Soft-tissue sarcomas in adults. *N Engl J Med*. 2005;353:701–11.
3. **Stoeckle E.** Chirurgie des sarcomes des tissus mous des membres et de la paroi du tronc. *Cancer/Radiothérapie* 2006;10:34-40.
4. **Collin F., Gelly-Marty M., Bui Nguyen Binh M., Coindre J. M**. Sarcomes des tissus mous: données anatomopathologique actuelles. *Cancer/Radiothérapie* 2006;10: 7-14.
5. **Coindre J. M.** Intérêt et limites du grade histo-pronostique dans les sarcomes des tissus mous. *Springer /Oncologie* 2006;8:259-260.
6. **Zelek L.** La chimiothérapie des sarcomes des tissus mous. *Cancer/Radiothérapie* 2006;10:68-71.
7. **Fayette J., Blay J. Y., Ray-Coquard I.** Les sarcomes des tissus mous: bonnes pratiques médicales pour une prise en charge optimal. **Cancer/Radiothérapie** 2006;10:3-6.
8. **Lintz F., Moreau A., Cassagneau E., Maillard O., Waast D., Gouin F.** Sarcome des tissus mous : étude des marges de résection. *Revue de chirurgie orthopédique et traumatologique* 2009 ; 95 :107—113.
9. **Bonvalot S., Missana M-C., Le Cesne A., Missenard G., Vanel D., Terrier P., Le Péchoux C**. Chirurgie des sarcomes des tissus mous des membres chez l'adulte : historique et avancées thérapeutiques. *Cancer/Radiothérapie* 2006;10: 416–424.
10. **Rossi CR., Vecchiato A., Mastrangelo G., Montesco M., Russano F., Mocellin S. et al**. Adherence to treatment guidelines for primary sarcomas affects patientsurvival: a side study of the European CONnective Tissue CAncer NETwork (CONTICANET). *Ann Oncol.* 2013;24:1685–91.
11. **Putz R., Pabst R.** Atlas d'anatomie humaine SOBOTTA Tome 2. 4ème Edition. France: ***LAVOISIER / TEC ET DOC*****,** 2000;428p.
12. **Kamina P**. Anatomie clinique : Tome 1, anatomie générale, membres. 4ème Edition. Paris : *Maloine*, 2009 ;577p.
13. **El Yakoubi H.** Sarcomes des tissus mous de l'enfant, expérience de l'unité hémato-oncologie pédiatrique à l'hôpital d'enfant de Rabat. *Thèse de médecine* ; Rabat, 1987 n° 83.

14. **Bonvalot S., Vanel D., Terrier P., Le Pechoux C., Le Cesne A.** Principes du traitement des sarcomes des tissus mous de l'adulte. *EMC-Rhumatologie Orthopédie* 2004 ; 1:521–541**.**

15. **Brennan .M.** The surgeon as a leader in cancer care: lessons learned from the study of soft tissue sarcoma. *Am Coll surg* 1996; 182:520-9.

16. **Beltran J, Simon DC, Katz W,** Increased MR signal intensity in skeletal muscle adjacent to malignant tumors: pathological correlation and clinical relevance. *Radiology* 1987; 162:251-5.

17. **Zahm. SH, Fraumeni JF.**The epidemiology of soft tissue sarcoma. *Semin oncol* 1997;24:504-14.

18. **Vanel D., Bidault S., Bonvalot S., Le Cesne A.** Imagerie des sarcomes des tissus mous *Oncologie* 2007;9:97-101.

19. **Bal. AB., Fisher S., Pittam M., Watkins R.** Diagnostic of soft tissues tumors by tru-cut biopsy. *Br Surg* 1990; 77:756-758.

20. **Le Guellec S.** Biologie moléculaire dans le diagnostic des tumeurs des tissus mous et de l'os et apport au pronostic des sarcomes. *Oncologie* 2016;18:201-210.

21. **Dufresne A., Cassier P., Heudel P., Pissaloux D., Wang Q. et al**. Biologie moléculaire des sarcomes et choix thérapeutiques. *Bull Cancer* 2015;102: 6–16.

22. **Interregion:** Sarcomes des Tissus Mous (STM) des membres. http://www.oncolie.fr/wp-content/uploads/2014/05/STM-r%C3%A9f%C3%A9rentiel-interr%C3%A9gional-GE-VF3.pdf (Consulté le 14 Juin 2017).

23. **Jemni H., Mraddali K., Tlili K., Bakir D., Jeddi M.** Imagerie des sarcomes des parties molles. *Annales de radiologie* 1996;39: 4-5.

24. **Maalej BY., Nasar R., Ben Attia A.**Les liposarcomes : Etudes épidémiologiques et étiopathogénique. *Br Cancer* 1986;58:306-9.

25. **Roxsell AR, Poole MD , Gorfreya A.** Dermatofibrosarcoma Protuberans; The Problem Of Surgical Manquement *Br J Cancer* 1986; 39:262-264.

26. **Aisen AM., Martel W., Brauntein EM.** MRI and CT evaluation of primary bone and soft tissue tumors. *AJR* 1986; 146:749-56.

27. **Yeh HC., Rabinowitz JG.** Ultrasonography of extremities and pelvic girdle and correlation with computed tomography. *Radiology* 1982; 143: 519-25.

28. **Vanel D., Bidault S., Bonvalot S., Le Cesne A.** Imagerie des sarcomes des tissus mous *Oncologie* 2007; 9:97-101.

29. **Kransdorf M., Murphey M.** Radiologic evaluation of soft-tissue masses: a current perspective. *AJR* 2000;175:575–87.

30. **Tehranzadeh J., Ghavam C.** Comparison of CT and MR imaging in musculoskeletal neoplasm. *J Comput assist Tomogr* 1989;13:466-472.

31. **Kind M., Palussiere J.** Imagerie dans la prise en charge des sarcomes des tissus mous. *Ann Orthop Ouest* 2003;35:293-318.

32. **De Schepper AM., De Beuckeleer L., Vandevenne J.** Magnetic resonance imaging of soft tissue tumors. *Eur Radio* 2000;l10:213-23.

33. **Berquist TH., Ehman R., King BF.** Value of MR imaging in differentiating benign from malignant soft tissue masses: study of 95 lesions. *AJR* 1990;155:1251-5.

34. **Barth RJ., Herino MJ., Solomon D.** A prospective study of the value of care needle biopsy and fine needle aspiration in the diagnostic of soft tissues sarcoma. *Surgery* 1992;112:536-543.

35. **Lintz F, Moreau A., Odri GA., Waast D., Maillard O., Gouin F**. Critical study of resection margins in adult soft-tissue sarcoma surgery *Orthopaedics & Traumatology: Surgery & Research* 2012;98:9-18.

36. **Cheng EY., Dusenbery KE., Winters MR., Thompson RC.** Soft tissue sarcomas: preoperative vs postoperative radiotherapy. *J Surg Oncol.* 1996; 61:90–9.

37. **Edge SB., Compton CC.** The American Joint Committee on Cancer: the 7th edition of the AJCC cancer staging manual and the future of TNM. Ann Surg Oncol 2010;17 :1471-4.

38. **Enneking WF., Spanier SS., Godman MD.** A system for the surgical staging of musculoskeletal sarcoma. *Clin Orthoped* 1980; 153: 106-20.

39. **Gaynor JJ., Tan CC., Casper ES.** Refinement of clinicopathologic staging for localized soft tissue sarcoma of the extremity: a study of 423 adults. *J Clin Oncol* 1992; 10: 1317-29.

40. **Mandard AM., Petiot JF., Marnay J.** Prognostic factors in soft tissue sarcomas. A multivariate analysis of 109 cases. *Br Cancer* 1989; 63: 1437-51.

41. **Markhede G., Angervall L., Stener B.** A multivariate analysis of the prognosis after surgical treatment of malignant soft tissue tumors. *Br j Cancer* 1982; 49:1721-33.

42. **Ravaud A., Bui NB., Coindre JM.** Prognostic variables for the selection of patients with operable soft tissue sarcomas to be considered in adjuvant chemotherapy trials. *Br J Cancer* 1992;66:961-9.

43. **Enneking W., Spanier S., Malawer M.** The effects of the anatomic setting on the results of surgical procedure for soft part sarcoma of the thigh. *Clin orthop* 1981; 47:1005-22.

44. **Coindre JM., Terrier P., Bui NB.** Prognostic factors in adult patients with locally controlled soft tissue sarcoma. A study on 546 patients from the French Federation of Cancer. *J Clin Oncol* 1996, 14:869-77.

45. **Ratan R., Patel SR.** Chemotherapy for soft tissue sarcoma. *Cancer* 2016;122(19):2952-60.

46. **Flamant F., Cailland JM., Gerbaulet A., Revillon Y., Pellerin. D.** Tumeurs mésenchymateuses malignes : *cancer de l'enfant* Chapitre XXV pg : 428-456

47. **Françoise D., Lurkin A., Ranchère-Vince D., Decouvelaere AV, Péoc'h M. et al**. Incidence of Sarcoma Histotypes and Molecular Subtypes in a Prospective Epidemiological Study with Central Pathology Review and Molecular Testing. *PLoS One* 2011;6(8) :e20294.

48. **Kasse AA., Diop M., Dieng M., Deme A., Fall MC. et al**. Les facteurs de récidive des sarcomes des parties molles: étude d'une série rétrospective de 125 cas. *e-mémoires de l'Académie Nationale de Chirurgie* 2003, 2 (2) : 30-34.

49. **Germain MA., Bonvalot S., Rimareix F., Missana MC.** Sauvetage des membres atteints de sarcome localement évolué. La triade innovante : perfusion de membre isolé sous CEC, TNF et transplant microchirurgical. *e-mémoires de l'Académie Nationale de Chirurgie*, 2012, 11 (1) : 022-029.

50. **Ka S., Gnangnon F., Niasse A., Dieng M M., Gaye M., Diouf D., Dem A**. Epidemiological, Diagnostic, Therapeutic and Prognosis Aspects of Soft Tissues Sarcomas at Dakar Cancer Institute. *Cancer Stud Ther J*. 2016 ; 1(2): 1–3.

51. **Nsondé Malanda J., Atenguena E.O., Bambara A.T., Gombé Mbalawa C**. Les tumeurs mésenchymateuses malignes des membres à Brazzaville. *J. Afr. Cancer* 2011;3:44-48.

52. **Coindre JM., Terrier P., Guillou L., Le Doussal V., Collin F., Ranchere D.** Predictive value of grade for metastasis development in the main histologic types of adult soft tissue sarcomas. A study of 1240 patients from the French Federation of Cancer Centres Sarcoma Group. *Cancer* 2001;91:1914–26.

53. **Kurth W., Gillet PH**. «BOULES ET AUTRES MASSES» : Prise en charge rationnelle des tumeurs des tissus mous. *Rev Med Liege* 2006; 61(11):763-770.

54. **ESMO/European Sarcoma Network Working Group**. Soft tissue and visceral sarcomas: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol Off J Eur Soc Med Oncol ESMO* 2014;25(3):102–12.

55. **García del Muro Solans X, Martín Broto J, Lianes Barragán P, Cubedo Cervera R**, SEOM (Spanish Society of Clinical Oncology). SEOM clinical guidelines for the management of adult soft tissue sarcomas. *Clin Transl Oncol Off Publ Fed Span Oncol Soc Natl CancerInst Mex* 2012;14(7):541–4.

56. **Von Mehren M, Randall RL, Benjamin RS, Boles S, Bui MM, Casper ES, et al**. Soft tissue sarcoma, version 2.2014. *J Natl Compr Cancer Netw JNCCN* 2014;12(4):473–83.

57. **Johnson GD, Smith G, Dramis A, Grimer RJ**. "Delays in Referral of Soft Tissue Sarcomas," *Sarcoma*, vol. 2008, Article ID 378574, 7 pages, 2008. doi:10.1155/2008/378574

58. **Urakawa H, Tsukushi S, Arai E, Kozawa E, Futamura N, Ishiguro N, et al**. Association of Short Duration From Initial Symptoms to Specialist Consultation With Poor Survival in Soft-Tissue Sarcomas. *Am J Clin Oncol*. 2015;38(3):266-71.

59. **Chandrasekar CR, Wafa H, Grimer RJ, Carter SR, Tillman RM, Abudu A**. The effect of an unplanned excision of a soft-tissue sarcoma on prognosis. *J Bone Joint Surg Br.* 2008;90(2):203-8.

60. **Bonvalot S., Kolb F., Mamlouk K., Cavalcanti A., Le Pechoux C. et al.** Reconstruction par lambeaux libres dans les sarcomes localement évolués. *Ann Chir*. 2001 ; 126 : 308-13.

61. **Taieb S., Ceugnart L., Gauthier H., Penel N., Vanseymortier L**. Sarcomes des tissus mous des extrémités. Rôle de l'imagerie dans la prise en charge initiale. Cancer/Radiothérapie 2006;10: 22–33.

62. **Lopez-Pousa A., Martin Broto J., Martinez Trufero J., Sevilla I., Valverde C. et al.** SEOM Clinical Guideline of management of soft-tissue sarcoma (2016). *Clin Transl Oncol*. 2016 ; 18:1213–1220.

63. **Faivre J.-C., Le Péchoux C.** Volumes cibles pour l'irradiation des sarcomes des tissus mous des extrémités. *Cancer/Radiothérapie* 2013;17: 444–452.

64. **Milbéo Y., Kantor G., Lagarde P., Stoeckle E., Duparc A., Thomas L., Bui B.-N**. Approche conservatrice et fonctionnelle dans les sarcomes des tissus mous des membres : place de la radiothérapie. *Cancer/Radiothérapie* 2006;10: 410–415.

65. **Langstein HN, Robb GL**. Reconstructive approaches in soft tissue sarcoma. *Semin Surg Oncol*. 1999 ; 17 : 52-65.

66. **Pasquali S., Gronchi A**. Neoadjuvant chemotherapy in soft tissue sarcomas: latest evidence and clinical implications. *Ther Adv Med Oncol.* 2017; 9(6):415–429.

67. **Bui-Nguyen B., Italiano A., Delva F., Toulmond M.** Chimiothérapie adjuvante des sarcomes des tissus mous de l'adulte. Bull Cancer 2010 ; 97(6) :673-678.

68. **Radaelli S., Stacchiotti S., Casali PG., Gronchi A**. Emerging therapies for adult soft tissue sarcoma. Expert Rev. Anticancer Ther. 2014 ;14(6):689–704.

ANNEXE

Chirurgie de sarcomes des tissus mous des membres

IDENTITE

1. Nom

2. Prénom

3. Age

4. Sexe
○ 1. M ○ 2. F

5. Provenance
○ 1. Venu de lui même ○ 2. referé

ATCD

6. Personnels
☐ 1. Medicaux ☐ 2. Chirurgicaux
Vous pouvez cocher plusieurs cases.

7. Médicaux
☐ 1. HTA ☐ 2. Diabète ☐ 3. neurofibromatose
☐ 4. Ras ☐ 5. Epileptique
Vous pouvez cocher plusieurs cases (3 au maximum).
La question n'est pertinente que si Personnels = "Medicaux"

8. Chirurgicaux
La question n'est pertinente que si Personnels = "Chirurgicaux"

9. Familiaux

Clinique

10. Motif de consultation
☐ 1. Tuméfaction ☐ 2. Douleur
☐ 3. Impotence fonctionnelle ☐ 4. Récidive
Vous pouvez cocher plusieurs cases (3 au maximum).

11. Délai de consultation

12. Facteurs de risques
☐ 1. Traumatisme
☐ 2. Irradiation
☐ 3. neurofibromatose de type1
☐ 4. syndrome de Li Fraumeni
☐ 5. rétinoblastome héréditaire bilatéral
☐ 6. Produits chimiques
☐ 7. Ras
Vous pouvez cocher plusieurs cases (6 au maximum).

13. Prise en charge antérieure
○ 1. Oui ○ 2. Non

14. Localisation
○ 1. Membre supérieur ○ 2. Membre inférieur

15. Siège
○ 1. Epaule ○ 2. Bras
○ 3. Avant bras ○ 4. Main et Poignet
○ 5. Fesse ○ 6. Cuisse
○ 7. Genou ○ 8. Jambe
○ 9. Cheville et Pied

16. Taille

17. Consistance
○ 1. Molle ○ 2. Dure ○ 3. Pierreuse
○ 4. Non précisée ○ 5. Fistulisée

18. Sensibilité
○ 1. Indolore ○ 2. Douleur à la palpation
○ 3. Douleur spontanée ○ 4. NP

19. Mobilité de la tumeur
○ 1. Mobile ○ 2. Fixée

20. Mobilité du membre atteint
○ 1. Normale ○ 2. Réduite ○ 3. Absente

21. Présence d'ADP
○ 1. Oui ○ 2. Non

Paraclinique

22. Examens radiologiques
☐ 1. Radio satandard ☐ 2. Echo des parties molles
☐ 3. Echo doppler ☐ 4. TDM
☐ 5. IRM
Vous pouvez cocher plusieurs cases.

23. Biopsie
○ 1. Echoguidée
○ 2. incisionnelle
○ 3. Exerèse
○ 4. Trut cut sans radioguidée

24. Type histologique

25. Grade
○ 1. 1 ○ 2. 2 ○ 3. 3 ○ 4. Non fait

26. Immunohistochimie
○ 1. Oui ○ 2. Non

27. Biologie moléculaire
○ 1. Oui ○ 2. Non

28. Extension locorégionale
☐ 1. Os ☐ 2. Vaisseaux ☐ 3. Nerfs ☐ 4. Normale
Vous pouvez cocher plusieurs cases (3 au maximum).

29. Extension à distance
☐ 1. Poumon ☐ 2. cerveau ☐ 3. Foie
☐ 4. Autres à préciser ☐ 5. Normale
Vous pouvez cocher plusieurs cases (4 au maximum).

30. Stade
○ 1. IA ○ 2. IB ○ 3. IIA ○ 4. IIB ○ 5. III ○ 6. IV

TRAITEMENT

31. RCP
○ 1. Oui ○ 2. Non

32. Chirurgie
○ 1. Conservation ○ 2. radicale

33. Conservation
○ 1. Exerèse large
○ 2. Exerèse intracapsulaire
○ 3. Exerèse extracompartimentale
○ 4. Exerèse marginale

34. Réconstruction
○ 1. Oui ○ 2. Non

35. Radicale
○ 1. Amputation ○ 2. Désarticulation ○ 3. Non

36. Histologie de la pièce op.

37. Grade post op
☐ 1. Grade1 ☐ 2. Grade2 ☐ 3. Grade3 ☐ 4. Non fait
Vous pouvez cocher plusieurs cases (2 au maximum).

38. Etude immunohistochimie
○ 1. Oui ○ 2. Non

39. Marges de résection
○ 1. R0 ○ 2. R1 ○ 3. R2

40. Marge R1
○ 1. Reprise chirurgicale ○ 2. Radiothérapie
○ 3. Chimiothérapie ○ 4. Surveillance

41. Marge R2
○ 1. Reprise chirurgicale ○ 2. RTE ○ 3. Chimio

42. Marge envahie
○ 1. Profonde ○ 2. Latérale ○ 3. Profonde et Latérale

43. Curage
○ 1. Oui ○ 2. Non

44. Complications de la chirurgie
☐ 1. Hématome
☐ 2. Lymphocèle
☐ 3. Oedème
☐ 4. Infection
☐ 5. Nécrose cutanée
☐ 6. Désunion cicatricielle
☐ 7. Retard de cicatrisation
☐ 8. Douleur
☐ 9. Membre fantôme
☐ 10. Impotence fonctionnelle
☐ 11. Cicatrice retractile
☐ 12. Ras
Vous pouvez cocher plusieurs cases (8 au maximum).

45. FR des complications

46. Radiothérapie
○ 1. Néoadjuvante ○ 2. Adjuvant ○ 3. Non faite

47. Dose

48. Complications

49. Chimiothérapie
○ 1. Néoadjuvante ○ 2. Adjuvante ○ 3. Non faite

50. Protocole

51. Nombre de cures

52. Complications Chimio

53. Thérapie ciblée

54. Facteurs pronostiques

55. Evolution

- ☐ 1. Normale
- ☐ 2. Récidive
- ☐ 3. Métastase
- ☐ 4. Dècès
- ☐ 5. Poursuite évolutive

Vous pouvez cocher plusieurs cases (3 au maximum).

56. Délai de survenue

57. Survie

58. Surveillance

Chirurgie des sarcomes des tissus mous des membres : Etude prospective préliminaire de 16 cas à l'Institut Joliot Curie de Dakar

Résumé :

Introduction

Les sarcomes des tissus mous représentent environ 1% des cancers solides de l'adulte. Environ 60 % des sarcomes des tissus mous siègent au niveau des membres. Leur traitement est actuellement basé sur la chirurgie conservatrice associée à la radiothérapie, l'objectif étant de préserver au maximum la fonction tout en assurant une sécurité carcinologique optimale. De pronostic redoutable, le non-respect des règles de prise en charge des sarcomes au tout début peut constituer une perte de chances pour les patients. Le but de notre travail était d'étudier les aspects épidémiologiques, diagnostiques et d'évaluer les pratiques chirurgicales.

Patients et méthode

Il s'agissait d'une étude prospective descriptive monocentrique de 3 ans allant du 1er janvier 2014 au 31 Décembre 2016. Ont été inclus dans cette étude les patients opérés pour tumeurs des parties molles localisées au niveau des membres ayant plus de 15 ans, une histologie d'un sarcome et donné son consentement.

Résultats

L'âge moyen des patients était de 35 ans avec des extrêmes de 17 et 60 ans. Le sexe féminin était prédominant avec 56 % des cas. Le membre inférieur était le plus touché (13/16 cas). Nos patients consultaient tardivement (36,8 mois en moyenne) avec des lésions volumineuses (11,3 cm en moyenne). Les types histologiques les plus fréquents étaient le dermatofibrosarcome de Darrier Ferrand (7 cas) et le sarcome à cellules fusiformes (2 cas). Le grading post opératoire (FNLCC) n'était disponible que chez 25% des patients (Grade1 : 1 cas, Grade2 : 2 cas et Grade3 : 1 cas). La chirurgie a été conservatrice dans 14 cas (87,5%) et radicale dans 2 cas (12,5%). Les marges d'exérèse étaient R0 dans 7 cas, R1 dans 6 cas et R2 dans un cas. La reconstruction a été réalisée chez 3 patients. Le curage ganglionnaire a été réalisé chez 6 patients. Les complications chirurgicales étaient : un retard de cicatrisation (4 cas), un lymphocèle (1 cas), un membre fantôme (1 cas), une impotence fonctionnelle (1 cas), une désunion cicatricielle (1 cas) et une cicatrice rétractile (1 cas). L'évolution a été marquée par la survenue de 4 récidives, de 4 métastases à distance et de 5 décès avec un délai moyen de survie de 11 mois. Les facteurs pronostiques les plus observés chez nos patients étaient : la taille tumorale supérieure à 5 cm (15 cas), l'envahissement des marges d'exérèse (7 cas) et le haut grade histologique (3 cas).

Conclusion

Les sarcomes des tissus mous des membres sont rares. Leur diagnostic et leur prise en charge nécessitent une multidisciplinarité. L'objectif principal du traitement est la conservation du membre en ayant un résultat carcinologique et fonctionnel. La qualité des marges d'exérèse constitue le principal facteur de récidive.

Mots-clés : **Sarcomes tissus mous, chirurgie, marges d'exérèse, récidives.**

Auteur : Dr Zakari SAYE

Email : amononon06@gmail.com